

DE L'ACHONDROPLASIE

CHEZ L'HOMME ET LES ANIMAUX

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le lundi 1^{er} décembre 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ambroise PELOQUIN

Né à Charroux (Vienne), le 7 août 1878
Élève à l'École du Service de santé militaire



LYON

A. STORCK & C^{ie}, IMPRIMEURS-ÉDITEURS
8, rue de la Méditerranée

—
1902

Faculté de Médecine et de Pharmacie de Lyon

ANNÉE SCOLAIRE 1902-1903. — N° 22

DE L'ACHONDROPLASIE

CHEZ L'HOMME ET LES ANIMAUX

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le lundi 1^{er} décembre 1902

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ambroise PELOQUIN

Né à Charroux (Vienne), le 7 août 1878
Élève à l'École du Service de santé militaire



LYON

A. STORCK & C^{ie}, IMPRIMEURS-ÉDITEURS

8, rue de la Méditerranée

—
1902



PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET	DOYEN.
LACASSAGNE	ASSESEUR.
CROLAS	QUESTEUR.

Professeurs honoraires

MM. PAULET, CHAUVEAU.

Professeurs

	MM.
Cliniques médicales	{ LÉPINE. BONDET. BARD. PONCET.
Cliniques chirurgicales	{ JABOULAY. FOCHIER.
Clinique obstétricale et Accouchements	GAYET.
Clinique ophtalmologique	GAILLETON.
Cliniques des maladies cutanées et syphilitiques	PIERRET.
Clinique des maladies mentales	WEILL.
Clinique des maladies des enfants	MONOYER.
Physique médicale	HUGOUNENQ.
Chimie médicale et pharmaceutique	CAZENEUVE.
Chimie organique et Toxicologie	FLORENCE.
Matière médicale et Botanique	LORTET.
Parasitologie	TESTUT.
Anatomie	RENAUT.
Anatomie générale et Histologie	MORAT.
Physiologie	TEISSIER.
Pathologie interne	AUGAGNEUR.
Pathologie externe	MAYET.
Pathologie et Thérapeutique générales	TRIPPIER.
Anatomie pathologique	POLLOSSON (Maurice).
Médecine opératoire	ARLOING.
Médecine expérimentale et comparée	LACASSAGNE.
Médecine légale	COURMONT (J.).
Hygiène	SOULIER.
Thérapeutique	CROLAS.
Pharmacologie	

Chargés de cours complémentaires

Clinique des maladies des femmes	MM. POLLOSSON (A.), agrégé.
Maladies des voies urinaires	CHANDELUX, —
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS, —
Propédeutique médicale	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale	ROLLET, —
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN, —
Anatomie pathologique	DEVIC, —
Physiologie	DOYON, —
Accouchements	FABRE, —
Botanique	BEAUVISAGE, —

Agrégés

MM.	MM.	MM.	MM.
ROUX	SIRAUD	BÉRARD	VILLARD
COLLET	DURAND	SAMBUC	TIXIER
BOYER	PIC	BORDIER	FABRE
BARRAL	PAVIOT	COURMONT (P.)	REGAUD
MOREAU	NOVÉ-JOSSERAND	CHATIN	CAUSSE, ch...
VALLAS			

M. BEAUDUN, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. PONCET, président; BÉRARD, assesseur;
MM. PIC et VILLARD, agrégés.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur PONCET

Professeur de Clinique chirurgicale

Membre correspondant de l'Académie de Médecine

Chevalier de la Légion d'honneur

INTRODUCTION

M. le D^r Dor nous a inspiré l'idée d'une étude comparative de l'achondroplasie chez l'homme et les animaux.

Nous avons adopté le plan suivant. Après un historique de la question, six chapitres traitent : Le premier de l'achondroplasie chez le fœtus revêtu de ses parties molles ; le deuxième chez l'adulte vivant ; le troisième de l'anatomie pathologique de l'affection ; le quatrième du diagnostic ; le cinquième de l'étiologie et de la pathogénie ; le sixième de l'achondroplasie chez les animaux.

M. le Professeur Poncet a dirigé nos recherches, qu'il veuille bien agréer nos remerciements pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant de présider la soutenance de notre thèse.

Nous adressons nos remerciements à M. le professeur agrégé Lannois qui nous a fourni des documents nouveaux et prêté très aimablement ses clichés.

A M. Leblanc, chef des travaux du laboratoire de pathologie bovine à l'école vétérinaire, qui nous a fourni deux observations de veaux bouledogues et prêté un cliché.

A M. A. Faure, professeur à l'école vétérinaire qui nous a assuré un accueil bienveillant à cette école et donné quelques leçons d'anatomie comparée.

A M. le D^r Thévenot, ancien chef de clinique chirurgicale qui nous a donné des conseils avec beaucoup de complaisance.

A MM. les D^r Marie, Cestan, Apert, Lugeol qui nous ont très gracieusement autorisés à reproduire leurs clichés.

A notre camarade le D^r Troude pour son dessin.

Enfin au D^r Beyne aussi pour ses dessins, mais surtout pour son amitié sincère et profonde qui nous a été très précieuse ces dernières années.

Définition. — Historique

Marie définit l'achondroplasie (1) un trouble de développement du squelette survenant pendant la vie intra-utérine (*Presse médicale*, 14 juillet 1900).

Le mot d'achondroplasie est de Parrot (1878).

Mais avant lui, dès 1856, Virchow décrit des fœtus avec une tête volumineuse et des membres très courts, et les prend pour des crétins, ou pour des sujets atteints d'un rachitisme congénital.

En 1860 Müller parle encore de rachitisme. Toutefois il distingue le rachitisme ordinaire qui apparaît et évolue quelque temps après la naissance d'un rachitisme évoluant entièrement durant la vie intra-utérine.

Il fait l'étude anatomo-pathologique de cette affection et montre les lésions du cartillage de conjugaison, sa disposition lacunaire, le défaut d'alignement des cellules cartilagineuses. Il fait un rapprochement avec le crétinisme, prétend constante et insiste sur la synostose précoce des os de la base du crâne.

Winckler en 1871 recommence les recherches de Müller mais fait peu de cas de la synostose des os de la base du crâne. Il est surtout frappé de la brièveté des membres, d'où son néologisme *Rachitis micromelica*.

(1) (α privatif, χονδρος cartilage, κλαδδεν former.)

Scharlow donne en 1867 un historique complet de la question. Neumann, Weyss, Schmith, Kassovitz, de Lessing, d'Urtel publient de nouvelles observations. (Porak)

En 1878, Depaul refait l'historique et insiste encore sur la distinction entre deux rachitismes.

Enfin en 1878, à la Société d'anthropologie Parrot propose de nommer achondroplasie ce que les auteurs précédents appelaient rachitisme spécial. En 1886, il en donne une description très détaillée; met en vue les symptômes cardinaux de l'entité morbide: nanisme, macrocéphalie, micromélie; avec une étude histologique. essaye de montrer que le cartilage de conjugaison étant dépourvu de propriétés ostéogéniques, contrairement à ce qui a lieu dans le rachitisme, l'os reste court, et l'ossification périostique étant normale, acquiert les dimensions transversales ordinaires.

Il dit que les os de la base du crâne, seuls à développement cartilagineux, sont seuls atrophiés; et rapporte toutes ces lésions à une cause unique, la syphilis héréditaire.

Kirchberg et Marchand consacrent un important travail (1889) à cette maladie qu'ils dénomment mikromelia chondromalacica.

Porak par une série de publications dans les *Nouvelles Archives d'obstétrique et de gynécologie* (1889) donne avec de nouvelles observations une monographie très complète de la question. Il s'occupe de diagnostic rétrospectif et étudie avec soin le bassin achondroplase.

Kaufmann (1892) publie l'observation de quatorze squelettes de fœtus achondroplases, et propose de remplacer

le nom d'achondroplasie par celui de chondrodystrophia foetalis. Il en distingue plusieurs variétés : malacica, hypoplastica, hyperplastica. Comme le fait remarquer Marie, il s'agit d'aspects anatomo-pathologiques un peu différents les uns des autres, mais rien ne permet de penser que ces variétés subsistent lorsque les sujets survivent et avancent en âge.

« Les travaux de Salvetti, de Johanessen, sont conçus à peu près dans le même ordre d'idées (Marie). »

Puis viennent les observations de :

Lugeol, deux cas : un fœtus et une femme présentés en 1902 à la Société de médecine et de chirurgie de Bordeaux.

Thompson, trois cas.

Maygrier, 1 fœtus, 1892.

Apert, 1 fœtus (Société anatomique, 1895).

Un chapitre du traité de chirurgie de Delbet et Dentu est réservé par Mauclaire à l'achondroplasie.

Legry et Regnault font l'étude anatomo-pathologique de cette affection chez le fœtus.

Enfin paraît dans la *Presse médicale* du 14 juillet 1900 l'article de Marie. Il étudie l'achondroplasie dans l'adolescence et à l'âge adulte, refait l'historique, auquel nous avons fait de nombreux emprunts, donne une étude clinique très claire et très complète de deux cas (Claudius et Anatole). Il attire l'attention sur des faits nouveaux, montre que la micromélie est surtout rhizomélique, que la main présente une déformation en trident; relate les premiers résultats obtenus par la radiographie, entre autres la participation du péroné à l'articulation du genou. Il fait quelques diagnostics rétrospectifs et effleure la

question de la pathogénie de l'achondroplasie. Cet article, avec beaucoup d'illustrations, attira de suite l'attention des cliniciens, et les observations d'achondroplases devinrent plus fréquentes.

Parmi celles-ci, citons l'observation de Pauly et Tessier (Lyon 1900); celles de Fél. Regnault qui, à plusieurs reprises, présente à la Société anatomique des études sur les squelettes, et en 1902 publie dans les *Archives générales de médecine* une monographie très complète sur les observations précédentes.

Apert, Cestan présentent de nouveaux malades (1901). Enfin viennent en dernier lieu les observations de Jaboulay, de Lannois (Lyon).

M. le professeur Poncet ayant rencontré un sujet achondroplase, nous a confié le soin de prendre son observation; elle est relatée dans le courant de notre travail, ainsi que celle du squelette du musée de M. le professeur Fochier.

De nombreuses observations de veaux bouledogues ont été publiées par C. Dareste, 1867, A. Sanson 1869, Deplanque 1887, Barrier 1885. Petit et Dechambre font dans le recueil de médecine vétérinaire (1894 p. 420) une étude sur la pathogénie des troubles. Mais seul Porak (1889) eut le premier l'idée de rapprocher les lésions osseuses de ces animaux, des lésions achondroplasiques. M. Leblanc en 1901 présente à la société des sciences vétérinaires de Lyon, le squelette dont l'observation est donnée en détail dans notre sixième chapitre. M. Porak s'est occupé ainsi que le docteur Regnault, de l'analogie morphologique entre les os des chiens bassets et ceux des achondroplases.

CHAPITRE PREMIER

L'achondroplasie chez le fœtus.

Ce sont les fœtus qui ont les premiers attiré l'attention des observateurs sur l'achondroplasie.

Tous les sujets observés étaient des enfants morts-nés, les uns avant terme, les autres à terme.

Souvent on ne trouve pas de phénomènes pathologiques pendant la grossesse de la mère (1), quelquefois des privations. Les difficultés de l'accouchement sont très variables.

En grande majorité ils présentent un épaissement généralisé du système cutané. La peau forme de nombreux plis ; paraît trop étoffée pour leur corps, comme s'il s'agissait d'un nain revêtu d'un habit trop large (Porak).

Ils sont surtout remarquables par la petitesse de leur taille variant de 30 à 38 centimètres, le volume de leur tête, la brièveté de leurs membres, les dimensions normales du tronc.

La tête paraît volumineuse, par comparaison avec les dimensions générales du sujet. Nous avons fait la moyenne

(1) MM. Porak et Durante dans leurs deux dernières observations notent chez une mère la syphilis, chez l'autre des vomissements incoercibles.

des mesures relevées par les auteurs (Porak, Apert, Lugeol). Elle nous donne :

Diamètre occipito-mentonnier	41,5
— sous-occipito-bregmatique	8,8
— bipariétal	8,3

Ce sont là des chiffres normaux et c'est donc par pur contraste que l'on conclue à la macrocéphalie. Quelquefois il y a hydrocéphalie mais le fait, rare, est toujours relaté (Maygrier), dans ce cas il y a réellement augmentation du volume de la tête.

Les sutures du crâne ne sont pas élargies. La face ne présente rien d'extraordinaire à part l'aplatissement du nez à la base. Toujours le corps thyroïde est sain.

Nous avons dit plus haut que les dimensions du tronc, dès le premier examen, paraissent normales et ceci est exact. Il mesure en moyenne de la fourchette sternale au pubis 15 centimètres. Nous avons mesuré des fœtus à terme, leur tronc mesure de 15 à 23 centimètres. Le thorax est arrondi, le ventre n'est pas ballonné, les organes génitaux bien développés. En palpant on ne trouve jamais de chapelet costal ; pas de déviation de la colonne vertébrale, des clavicules non raccourcies et quelquefois au contraire de longueur exagérée (Porak).

Ce sont donc les *membres* seuls qui offrent un intérêt. Ils sont toujours très *courts* (fig. 1).

Les supérieurs semblent rejetés en arrière. Pendant le longs du corps, ils ont de la tendance à s'en tenir écartés, les mains sont souvent en pronation et leurs extrémités dépassent rarement le niveau des crêtes iliaques. Leur longueur totale est de 13 centimètres en moyenne. Apert

est un des seuls (Société d'anatomie, voir index) qui aient mesuré individuellement les divers segments des membres. Les résultats obtenus :



Fig. 1. — Fac-simile d'une photographie communiquée au Professeur Weil comme représentant un fœtus atteint de rachitisme congénital. C'est au contraire, un type d'achondroplase. Brièveté des membres. Courbure des membres inférieurs.

Bras : acromion au pli du coude, 3 cm. 1/2 ;

Avant-bras : Pli du coude au pli de flexion de la main, 2 cm. 1/2 ;

Main : Pli de la main à l'extrémité du médius, 3 centimètres. nous montrent que les proportions entre les longueurs réciproques sont normales. En effet, sur une série de fœtus normaux nés à terme, nous avons trouvé pour des membres supérieurs de 19 cm.5 à 21 cm.8 ; des bras

de 7 cm.5 à 8 cm.5 et des avant-bras de 7 centimètres à 7 cm.7.

Il n'y a donc pas chez le fœtus comme chez l'adulte de grandes différences de longueur entre les différents segments d'un membre et on ne peut dire que chez les fœtus achondrophases la micromélie est surtout rhizomélique.

Les *incurvations* existent, mais inconstantes, sans localisation précise. Les mains n'ont jamais été étudiées en détail, et nous ne pouvons savoir si chez le fœtus on trouve l'égalité des doigts et leur disposition en trident, décrites aussi par Marie chez l'adulte. Regarder avec soin cependant la main du fœtus représenté plus haut (fig. n° 1).

Les membres inférieurs sont plus déformés que les supérieurs. Rapprochés, ils délimitent les contours d'un O ; les cuisses étant en abduction avec incurvation à concavité interne, les jambes légèrement fléchies sur les cuisses et aussi incurvées dans le même sens, les pieds en équinisme se regardant par la plante.

Leur longueur totale est en moyenne de 12 cm. Chaque segment pris en particulier chez le sujet d'Apert (longueur totale 10 cm.) mesure :

Cuisse : de l'épine iliaque antéro-supérieure au milieu de la rotule : 5 cm.

Jambe : milieu de la rotule à la plante du pied : 5 cm.

Pied : du talon à l'extrémité du gros orteil : 4 cm.

Et sur des fœtus normaux pour des membres mesurant de 20 cm.5 à 21 cm., les cuisses mesurent de 8 cm. à 9 cm.5., les jambes de 10 cm. 2 à 11 cm. 3.

On voit donc que chez le fœtus normal il peut y avoir une différence entre les différents segments au profit du

segment proximal et on ne peut dire que la micromélie des fœtus archondroplases est surtout rhizomélique.

On ne trouve pas de modifications pathologiques sur les différents viscères, sauf dans les deux cas de Porak et Durante (XIII^e Congrès international de médecine). (Lésions du système nerveux). Mais nous avons dit que les mères de ces enfants étaient l'une syphilitique, l'autre morte après avoir eu des vomissements incoercibles.

Les lésions portent donc exclusivement sur le squelette. L'étude en sera faite au troisième chapitre.

CHAPITRE II

L'achondroplasie chez l'adulte.

L'achondroplasie chez l'adulte n'est pas très rare, on peut en juger par les publications récentes. Nous en connaissons trois nouveaux cas. Un seul a bien voulu se laisser examiner. Nous allons étudier cette affection au point de vue clinique. On ne trouve plus généralement de faits pathologiques saillants durant la grossesse ou l'accouchement dont l'achondroplase est le résultat.

Les parents peuvent être tous deux de taille normale ou achondroplases (grand-père, père (obs. n° 3), mère cas de Porak, Baldwin). Les frères, les sœurs sont ou achondroplases ou normaux : un malade peut être intercalé entre deux individus sains.

Le père des sujets de M. Lannois, la mère de Pierre P..., nous ont dit qu'ils avaient remarqué la brièveté de la taille, des membres, de leurs enfants. Mais leur peau ne présentait point de bouffissure.

Tous les sujets observés ont été élevés au sein, n'ont pas eu dans leur enfance de maladie grave. Souvent ils marchent tard, Claudius (Marie) à dix-huit mois,

B. A. (Pauly et Teyssier) à deux ans et demi, un autre (cas de Cestan) à seize mois. Paul Vincent Faug... (Lannois) à dix-huit mois; Pierre P... à la même époque. Cependant les femmes étudiées dans la monographie de Porak ont marché à neuf ou dix mois.

Leur aspect général frappe comme chez les fœtus par la brièveté de la taille, la grosseur de la tête et la petitesse ridicule des membres.

Porak, se basant sur des observations de femmes, prétendait que l'obésité se rencontrait constamment chez les achondroplases. On retrouve bien le fait chez la malade de Lugeol, mais les sujets de Marie, Thompson, Jaboulay, Lannois et les nôtres ne présentent pas cette particularité. Le système pileux est généralement bien fourni; les *organes génitaux développés chez eux comme chez les sujets sains*. On peut juger du fait d'après les nombreuses photographies de Marie, d'Apert et par la quantité d'observations de femmes achondroplases publiées par les accoucheurs. A propos du diagnostic de l'achondroplasie, nous verrons que les fous de cour (probablement achondroplases) se mariaient et faisaient souche. Anatole (Marie) se vante de ses conquêtes; beaucoup de femmes subissent plusieurs fois l'opération césarienne, la symphy-séotomie, et reparaissent encore dans les maternités.

L'intelligence des achondroplases est variable. Les fous de cour avaient souvent beaucoup d'esprit; et si Claudius, Anatole (sujets de Marie), le sujet de Charpentier avaient une mentalité infantine ainsi que les frères Faug, la femme observée par Lugeol était intelligente et répondait à toutes les questions avec netteté; Sicard, étudié par Apert, a l'esprit amusant, la répartie vive. Pierre

P.... (obs. n° 3), est intelligent, relativement instruit, d'esprit rassisé.

On pourrait objecter que beaucoup n'ont pas pu apprendre à lire. Mais il faut tenir compte de ce fait que, ridicules aux yeux de leurs camarades, ils étaient obligés d'abandonner l'école avant d'avoir achevé leur éducation. La mentalité des achondroplases n'a donc rien de particulier.

Chez eux il n'y a pas d'atrophie du corps thyroïde, de pachydermie généralisée.

On peut faire deux parts dans les caractères pathologiques des achondroplases : les uns constants, fondamentaux, sur lesquels doivent se baser le diagnostic, les autres variables, contingents.

Dans le premier groupe se rangent le nanisme, la micromélie, la microcéphalie.

Dans le deuxième trouvent place l'ensellure lombaire, les déformations de la main, les coudures, le développement de la musculature, etc.

Nous réservons pour le chapitre du diagnostic l'étude du *nanisme*. Nous pouvons dire de suite cependant que les chiffres extrêmes, relevés chez les adultes, sont 0^m99 (Thérèse Faug) et 1^m38 (obs. Pauly et Tessier).

La *micromélie* est le caractère essentiel, primordial, de l'achondroplasie. Elle existe aux quatre membres. Lorsque nous ferons l'étude des squelettes, nous verrons que M. le Dr Regnault parle d'achondroplasie limitée à un seul membre, mais jamais ce fait n'a été signalé chez le vivant.

Les membres supérieurs, pendant naturellement le long du corps, ont souvent une tendance marquée à s'en main-

tenir légèrement écartés, leur extrémité ne descend généralement pas à quelques centimètres au dessous du grand trochanter, tandis que chez un sujet sain ils descendent jusqu'au second tiers de la cuisse (Marie); souvent aussi l'avant-bras est légèrement fléchi sur le bras et la main en pronation. Ce n'est pas là un caractère constant. Il fait défaut notamment chez les frères Faug et chez Pierre P. (obs. n° 3). Leur longueur totale est variable suivant la taille des sujets; mais les proportions restent à peu près identiques. Nous avons comparé les dimensions de cinq individus achondroplases adultes mesurés exactement, en se servant des mêmes points de repère, avec celle de deux individus normaux; l'un cité par Marie est un enfant de huit ans, ayant une taille de 1 m. 16, l'autre choisi par nous, est un homme de petite taille (1 m. 57).

Les points de repère sont pour le membre supérieur : longueur totale : de la pointe de l'acromion à l'extrémité du médius. Longueur du bras de l'acromion à l'épitrôchlée; pour l'avant bras de l'épitrôchlée à l'extrémité inférieure de l'apophyse styloïde du cubitus.

Pour le membre inférieur : longueur totale, du grand trochanter au sol. Cuisse : du grand trochanter à l'interligne femoro-tibial; pour la jambe de cette interligne au sol; pour le pied du talon à l'extrémité du gros orteil.

Pour le tronc, le sujet étant debout dans la position du soldat sans armes : de la fourchette sternale au bord supérieur de la symphyse pubienne.

Si on prend pour type Claudius (taille 1 m. 07), on voit qu'avec un tronc mesurant 0 m. 47 on a un bras de 0 m. 37 Cette longueur est inférieur à la hauteur du tronc; tandis que chez l'enfant de huit ans de taille de 1 m. 16 le

membre supérieur mesure 51 cm. 1/2, c'est-à-dire 17 cm. de plus que le tronc qui ne mesure que 34 cm. 5. Chez notre adulte, on a un tronc de 51 cm., un membre supérieur de 75 cm., aux membres inférieurs nous pouvons établir une proportion entre la longueur de ces membres et la hauteur de la taille. On constate aussi une micro-melie très prononcée.



Cliche dû à l'obligeance de M. le Dr Lannois.

Fig. n° 2. — Photographie de Paul Faug (obs. n° 1). [Taille 1^m41]. Le sujet est fortement musclé, les mains sont déformées.

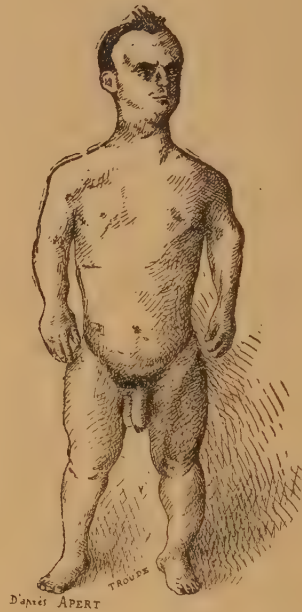


Fig. n° 3. — Achondroplase. Sicard (Apert). [Taille 1^m29]. Les bras ne descendent pas jusqu'aux trochanters.

Le membre inférieur de Claudius est d'une longueur de 0 m. 43 bien au dessous de la moitié de sa taille (1 m. 07), tandis que chez l'enfant de huit ans la longueur

0 m. 58 de ses membres inférieurs représente la moitié exacte de sa taille et chez notre adulte les 35 cm. de son membre inférieur doublés dépassent les 155 cm. de sa taille.

Nous retrouvons les mêmes faits chez d'autres individus :

	Taille	Haut. du tronc	Long. du memb. sup.	Membre inférieur
Anatole	1 m. 22	47 cent.	44 cent.	51 cent.
Observation de Charpentier citée par Porak :				
Femme de 30 ans	1 m. 15	50 —	43 —	44 —
Pierre P...	1 m. 22	50 —	54 —	53 1/2
Observation Pauly et Teissier	1 m. 38	43 —	61 —	72

Nous avons donné plus haut les dimensions normales du tronc et plus tard nous donnerons les dimensions normales de la tête. On voit que le nanisme est surtout le résultat de la micromélie des membres inférieurs. Le cas de MM. Pauly et Teissier, seul, semble faire exception.

Marie fait remarquer que la *micromélie* des achondroplases qu'il observe est surtout *rhizomélique* et pour le démontrer il donne des chiffres.

Chez l'enfant de huit ans, normal, le bras mesure 21 centimètres de long et l'avant-bras 17,5, 3 cent. 1/2 de moins que le bras.

Notre adulte de 1 m. 57 a un bras de 28 centimètres, un avant-bras de 25 centimètres mesurant 3 centimètres de moins que le bras.

Anatole (1 m. 22) a un bras de 13 centimètres, un avant-bras de 17 cent. 7, mesurant donc 4 cent. 7 de plus que le bras.

Claudius (1 m. 07) nous donne : bras, longueur 11 centimètres, avant-bras 17 centimètres. Cet avant-bras a 4 centimètres de plus que le bras.

Au membre inférieur, il obtient les mêmes résultats :

Enfants	Age	Taille	Cuisse	Jambe
—	—	—	—	—
Enfant		1 m. 16	27	26,5
Adulte	24 ans	1 m. 57	44	41
Claudius		1 m. 07	78,5	22,5
Anatole		1 m. 22	23	24

Marie en conclut que chez l'individu normal le segment distal est moins long que le segment proximal ;

Que chez l'achondroplase le segment distal est plus long que le segment proximal.

Nous avons essayé de vérifier si cette disposition existait chez tous les achondroplases dont nous possédons les mensurations. Aux membres supérieurs, elle manque chez les sujets observés par Parrot, Charpentier, Crimail, Pauly et Teissier. Nous la retrouvons chez Pierre P... ‘

Aux membres inférieurs, elle est plus constante, nous ne la trouvons en défaut que dans les observations de Pauly et Teissier, Parrot et Pierre P...

Apert et Cestan dans leur dernière publication (Iconographie de la Salpêtrière), ont mesuré d'une façon particulière leurs malades, mais ils arrivent à des constatations analogues. La micromélie avec rhizomélie existe donc d'une façon constante chez les achondroplases soit aux quatre membres, soit aux deux membres supérieurs exclusivement, soit seulement aux inférieurs (le malade de Pauly et Teissier excepté).

	bras	avant-bras	main	cuisse	jambe	pied
OBS. DE PARROT						
Fille de 7 ans 1/2, taille 0 ^m 93. . .	15	15	»	22	20	»
OBS. DE CHARPENTIER						
Femme de 30 ans, taille 1 ^m 15. . .	17	14	12	20	24	»
OBS. DE CRIMAIL						
Femme de 22 ans, taille 1 ^m 28. . .	19	17.5	14.5	28.5	31	»
OBS. DE LUGEOL						
Femme de 18 ans, taille 1 ^m 20. . .	18	15	14	24	25	18
OBS. PAULY ET TEISSIER						
Homme de 45 ans, taille 1 ^m 38. . .	24.5	23.5	»	34	33	»
(OBS. 3)						
Pierre P., taille 1 ^m 22	17	19	14	28	27	21
Adulte, taille 1 ^m 57	28	25	17	44	41	25
Enfant de 8 ans, taille 1 ^m 16. . .	21	17.5	13	27	26.5	»

Remarquons que la plupart du temps les différences de longueur entre les segments, lorsqu'elles sont au profit du proximal, sont moins considérables que chez les individus normaux.

Il nous semble que l'atténuation de la longueur des mains n'est pas proportionnelle au raccourcissement du bras et de l'avant-bras et celle des pieds proportionnelle au raccourcissement de la cuisse. Ceci serait en faveur de la micromélie rhizomélique. Pour se rendre compte du fait, il suffit de consulter les chiffres du tableau précédent.

Après le nanisme et la micromélie, la *macrocéphalie* constitue un symptôme essentiel. Au premier aspect, beaucoup de sujets paraissent tout en corps et en tête. Les dimensions céphaliques sont très variables, d'un achondroplase à l'autre. Si, souvent, il y a exagération réelle de volume de la tête, quelquefois, on est victime d'une illusion d'optique causée par l'exigüité de la taille.

En faisant abstraction des membres, la tête est normale pour le tronc.

On ne sait pas si, dans le cas de macrocéphalie réelle, il y a hydrocéphalie, les autopsies faisant défaut. En tous cas, l'hypertrophie porte seulement sur la voûte, et rend les fosses frontales et pariétales très saillantes, ce qui donne à la tête une forme en poire renversée, comme chez Anatole, Eugénie X*** (Cestan), Sicard et Touroff (Apert).

La circonférence occipito-frontale d'Anatole atteint le chiffre énorme de 67 centimètres, celle de Touroff 66 centimètres, celle de Claudius 59 centimètres. Mais elle n'atteint que 57 centimètres chez Sicard, 56 chez Pierre P et tombe à 53 cent. 1/2 chez Paul Faug, ces dernières dimensions sont normales.

Un caractère très constant de la tête est sa forme cylindrique, elle est *brachycéphale* et souvent *hyperbrachycéphale* comme on peut en juger d'après le tableau suivant :

	Diamètre antéro-postérieur maximum	Diamètre transversal maximum	Indice céphalique
Observation de Parrot.	47	44	80,4
Claudius.	47,6	47,2	88,2
Paul Faug.	46,4	44,8	90,2
Obs. de Pauly et Tissier	47	46	94
Pierre P.	47	46,5	98,8
Anatole.	25	25	100

Les chiffres de 98,8, 100, sont énormes « même chez les Auvergnats on n'obtient pas un indice céphalique aussi élevé que celui de Claudius n'atteignant pourtant que 88,2 (Marie).

« La face participe dans une très faible mesure à l'élargissement de la tête. Les traits sont souvent grossiers, le

nez court, fortement aplati à sa base (Marie) ». La voûte palatine est bombée chez quelques sujets, (obs. n° 3), normale chez d'autres.

Les dents ne présentent rien de particulier.

En étudiant les membres nous avons donné les hauteurs de buste des achondroplases et des sujets normaux. On a pu constater qu'ils avaient des dimensions sensiblement égales chez les uns et les autres.

Nous allons passer à l'étude des caractères secondaires de l'achondroplasie.

L'obésité considérée comme constante par Porak a été jugée plus haut.

Le *poids* des malades est toujours plus élevé que celui des enfants de même taille, ce qui s'explique par le développement des os complet en épaisseur chez les uns, incomplet chez les autres et par les dimensions du tronc (Marie). N'ayant pu peser, Pierre P., nous sommes obligés de nous contenter des chiffres donnés par Marie.

	Age	Taille	Poids
Claudius.	18 ans	107 cm. 5	24 kilos
Anatole	41 ans	122 cm.	45 —
Enfant	8 ans	116 cm.	21 —
Adulte	24 ans	157 cm.	58 —

La musculature est toujours très développée, ce qui donne à ces nains l'aspect de petits athlètes (Marie). Paul Faug. porte 29 livres à bras tendu, Pierre P. 15 kilos. Sicard a un tour de cuisse à la racine de 53 centimètres, un tour de mollet de 32 centimètres. Pierre P. a un périmètre thoracique de 86 centimètres, Paul Faug. de 72 centimètres. Ils ne sont pas seulement robustes, Sicard et Touroff sont clowns dans un cirque. Ceux que nous avons

pu observer se servaient de leurs petits membres avec une très grande agilité.

Le corps, outre ses dimensions normales, présente d'une façon permanente une *ensellure lombaire* très prononcée; elle saute aux yeux à l'examen de toutes les photographies et nous l'avons retrouvée chez les frères Faug. et chez Pierre P. Nous verrons, plus loin en étudiant les squelettes qu'elle est due à un mouvement de bascule du sacrum en arrière.

Les achondroplases ont encore le *dos plat* « et cet aspect est d'autant plus frappant que les omoplates ont de faibles dimensions, notamment dans le sens vertical » (Marie).

Les membres peuvent présenter les particularités suivantes : tout d'abord des *courbures*. Celles-ci sont très inconstantes aux supérieurs; elles n'existaient pas chez les sujets que nous avons examinés. Aux inférieurs, elles sont plus fréquentes. Absentes chez Claudius, Sicard, Touroff, Paul Faug, nous les trouvons chez Anatole, Pierre P... Décrivant une courbe à convexité externe, elles délimitent par le rapprochement des membres les contours d'un O. « Elles ne semblent pas dues à une courbure des os eux-mêmes, mais plutôt à un déplacement angulaire des deux segments du membre inférieur au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation. La palpation permet en effet de constater que la diaphyse du fémur et celle du tibia sont à peu près rectilignes, tandis que le plateau du tibia se trouve très fortement déjeté en dehors, de telle sorte que l'aplomb du segment inférieur s'en trouve notablement modifié et que le tibia fait avec le fémur un angle arrondi » (Marie).

Cependant on trouve des coudures véritables chez le malade Pauly et Teissier. A propos de l'étude du squelette, nous verrons les résultats donnés par la radiographie.

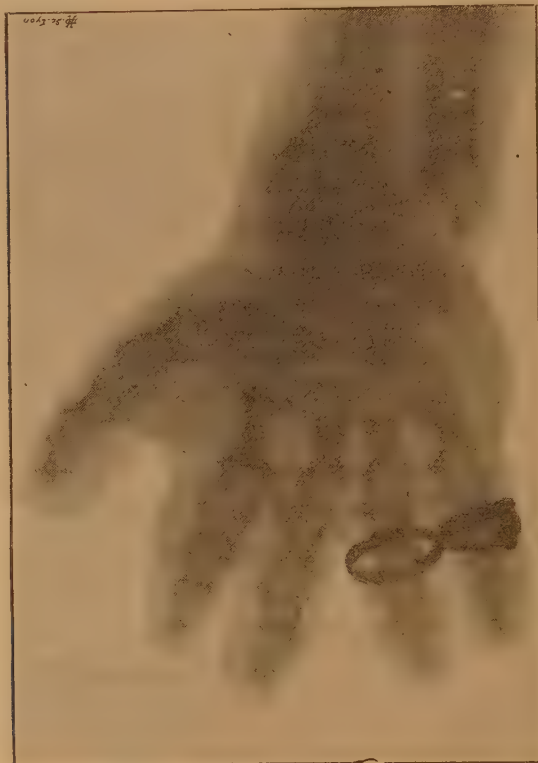
Un caractère beaucoup plus intéressant est la déformation des mains décrite par Marie en ces termes :

« La main est réduite dans toutes les dimensions et, malgré cela, elle est loin, toute proportion gardée, de donner l'impression d'une main petite ; cela tient sans doute à ce qu'elle est assez charnue et d'aspect plutôt carrée. Les dimensions des doigts sont également réduites, mais c'est surtout au point de vue de leurs longueurs respectives qu'il convient de les examiner, car les proportions ordinaires ne sont pas du tout conservées. Au lieu de présenter entre eux des différences de longueur d'un à deux centimètres ou davantage, les doigts d'une même main sont de dimensions presque égales ; cela est surtout marqué pour l'index et le médius d'une part, pour l'annulaire et l'auriculaire, d'autre part, cette disposition contribue à donner à la main l'aspect « carré » dont il était question plus haut.

« Un autre caractère commun aux deux mains de chacun de nos deux malades, c'est que l'annulaire se trouve sur un plan postérieur à celui du médius et de l'auriculaire et est ainsi partiellement recouvert par chacun de ces doigts.

« Enfin, les mains des achondroplasiques se distinguent encore par une autre déformation que je proposerai d'appeler la *main en trident*, et qui consiste en ce que les doigts d'une main juxtaposés par leur base s'écartent les uns des autres par leurs extrémités (les deux dernières

phalanges) simulant assez bien la divergence des dents d'un trident (fig. n° 4).



Cliché dû à l'obligeance de M. le Dr Lannois.

Fig. n° 4. — Main de Thérèse F... (obs. n° 2. — Disposition des doigts en trident. Apparence cubique des os des phalanges. Brièveté des métacarpiens.

« Cette disposition nous a frappé en examinant les mains de Paul Faug et celles de sa sœur. Pauly et Teyssier signalent le fait dans l'observation de leur malade, Cestan chez la petite Eugène X... Chez Pierre P..., la main était réduite dans toutes ses dimensions, ce qui paraît exister

chez les malades photographies par Thompson (voir article de Marie).

Nous allons passer, après l'exposé de trois observations, à l'étude anatomo-pathologique de la maladie, c'est-à-dire à l'étude des squelettes.

OBSERVATION I

(Due à M. LANNOIS)

Le nommé Paul-Vincent Faug..., âgé de vingt-cinq ans, né dans un village des environs de Bordeaux, exerce la profession de chanteur de cafés concerts. (fig.)

Son père est âgé de 55 ans, bien portant, sans malformation d'aucune sorte; sa taille est de 1^m60 environ. La mère est âgée de 54 ans, très bien portante, notablement plus grande que le mari; celui-ci dit qu'elle est au-dessus de la moyenne. Il n'y avait pas de consanguinité entre-eux.

Le grand-père paternel, âgé de soixante-seize ans, est bien portant et a une taille de 1^m70 au moins. La grand'mère paternelle âgée de soixante-quatorze ans, bien portante, est aussi très grande. Le sujet a de ce côté une dizaine d'oncles ou de tantes qui sont tous très grands et ont des enfants au dessus de la moyenne.

Du côté maternel, le grand-père mort à soixante-trois ans, et la grand'mère morte à quatre-vingts ans étaient de bonne santé et de taille moyenne. Un oncle a 1^m72 environ.

Il a plusieurs frères et sœurs: 1° Un frère âgé de 31 ans ayant 1^m71; 2° un frère de 30 ans, bien portant et bien proportionné, qui est un colosse de 1^m92; 3° une sœur âgée de 26 ans; c'est la naine dont nous donnons plus loin l'observation; 4° le sujet, âgé de 25 ans; 5° un frère âgé de 14 ans, très grand pour son âge. Il a déjà la taille du père; 6° une sœur de 12 ans, forte et grande, ayant déjà 1^m40 environ; 7° enfin une sœur morte à 3 ans de convulsions.

Au dire du père, il n'y eut rien d'anormal pendant la grossesse : l'accouchement eut lieu à terme et fut absolument normal. L'enfant marcha à 18 mois, mit ses dents de bonne heure, fut précoce pour parler. En dehors de la rougeole, il n'eut aucune affection de la première enfance, et n'avait jamais été malade, sauf pour des indispositions passagères. Il a été nourri au biberon dès l'âge de 5 mois.

Le père raconte que Paul F..., aussi bien que sa sœur Thérèse ont paru se développer normalement dans la première enfance. Ce n'est que vers l'âge de 5 à 6 ans, que les voisins firent remarquer aux parents que leurs enfants étaient petits et ne se développaient pas comme les autres enfants du même âge. De fait, à partir de l'âge de 6 ans, ils avaient cessé de grandir ou du moins ils ne gagnaient pas plus de 15 centimètres. D'après une autre version que nous indiquons plus loin, la malformation remonterait à la naissance.

Le développement intellectuel fut normal, et si aujourd'hui les deux sujets savent à peine lire et pas du tout écrire, cela tient à ce qu'ils ne furent pas envoyés à l'école où ils étaient la risée de leurs petits camarades.

Actuellement, on se trouve en présence d'un nain, qui au premier abord paraît bien conformé. Sa taille est de 1^m11, son poids de 30 kilogs.

La face est parfaitement symétrique et on ne trouve rien d'anormal du côté de la cavité buccale, de la voûte palatine, du système dentaire qui est en mauvais état, mais sans malformations. Le front est élargi transversalement avec des bosses frontales fortement saillantes des deux côtés. Aussi trouve-t-on l'indice céphalique d'hyperbrachycéphalie de 90,2 avec un diamètre antéro-postérieur de 16,4 et un diamètre transverse de 14,8. La circonférence de la tête est de 53 cent. 1/2. On sent nettement sur le crâne les lignes de soudure fronto-pariétales et occipito-pariétales. Pour en finir avec l'extrémité céphalique, notons ici que les oreilles sont en anses avec anthélix effacé et lobule presque absent.

Le thorax vu de dos ne présente pas d'anomalie. Il est bien

proportionné, la musculature est bien développée et le tissu adipeux abondant. Pas de déformation des omoplates non plus que des clavicules, la colonne vertébrale est normale, avec peut-être un peu d'effacement des apophyses épineuses à la région lombaire. Les côtes ont leur incurvation normale, avec un léger chapelet chondro-costal des deux côtés. Périmètre thoracique, 0^m72 un peu au-dessus des mamelons.



Cliché dû à l'obligeance de M. le Dr Lannois.

Fig. n° 5. — Photographie de Thérèse et Paul Faug... (Taille 0,99 et 1^m11, observations n° 1 et 2.

Les bras frappent à la fois par la diminution de leur longueur et par le développement de la musculature. De l'acromion à la pointe de l'apophyse styloïde du cubitus on trouve 31 cent. Les muscles paraissent énormes aussi bien à l'avant-bras, qu'au bras et au tronc. Le deltoïde, les muscles de l'avant-bras et

surtout le biceps forment des saillies très accusées, de sorte que le sujet ressemble à un petit athlète et porte 29 livres à bras tendu.

Les os ne paraissent pas incurvés, mais on sent à la partie supérieure de l'humérus, à la région antéro-interne du bras, une forte saillie osseuse qui paraît répondre à l'insertion du grand pectoral et au devant de laquelle existe une gouttière très profonde. L'épicondyle et l'épitrochlée forment des saillies marquées ; il en est de même des apophyses styloïdes du radius et du cubitus.

Les mains sont particulièrement remarquables, elles sont volumineuses, ramassées sur elles-mêmes et offrent la déformation caractéristique, en trident. Tous les os longs de la main sont réduits de longueur, mais surtout les osselets des phalanges. La peau est épaisse et plissée, comme fendillée, et le tissu hypodermique, infiltré comme dans le myxœdème. Il peut se servir assez adroitement de ses extraordinaires petits battoirs.

Du côté des membres inférieurs, on note le même aspect ramassé et vigoureux des muscles. On ne constate aucune incurvation des fémurs ni des tibias. Les pieds sont ramassés, avec une atrophie manifeste des métatarsiens et des osselets des phalanges, toutefois le gros orteil de chaque côté a l'aspect et le volume normaux, au moins à l'extérieur. La longueur du membre de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole est de 53 cent. La démarche est normale. L'aspect est un peu vieillot. La face prend facilement un air gouailleur quand il rit. Les cheveux sont normalement plantés et il a seulement un soupçon de barbe.

Au pubis les poils sont abondants, la verge assez développée avec un peu de phimosis, les testicules descendus, un peu petits. Il a des érections, mais dit n'avoir eu de rapports sexuels qu'une fois.

La voix est naturelle, un peu rauque toutefois, surtout s'il chante. Le corps thyroïde est nettement perceptible.

Le sujet paraît intelligent, mais il ne fait aucun effort pour

apprendre à lire. Il chante de café en café mais il ne connaît pas ses notes et on lui serine les airs qu'il doit retenir.

Tous les organes ont paru normaux, sauf le cœur dont le rythme est irrégulier avec de faux pas fréquents du poulx, systoles avortées, rythme couple intermittent. Le poulx est à 80 en moyenne. Il ne se plaint pas d'essoufflement. Son état général est excellent.

OBSERVATION II

Thérèse F..., agée de vingt-six ans, est la sœur aînée du précédent. Au dire du père qui l'accompagne, rien de spécial ne s'est produit pendant la grossesse de la mère ; l'accouchement s'est fait à terme dans d'excellentes conditions, sans asphyxie, etc. Elle a marché à vingt-trois mois, a parlé de bonne heure. Dentition tardive et mauvaise. Elle a été nourrie au biberon, avec une certaine difficulté.

A part une rougeole bénigne, elle n'a jamais été malade. Elle a été réglée à dix-huit ans, toujours régulièrement. Les mamelles sont développées, elle ne nous a pas permis l'examen des organes génitaux. Elle paraît avoir eu dans l'enfance une affection du cuir chevelu, qui a déterminé une chute presque complète des cheveux : elle porte une perruque. Les dents sont également tombées pour la plupart la voûte n'est pas ogivale.

Elle est notablement plus petite que son frère, car elle ne mesure que 99 centimètres. Comme nous l'avons déjà dit, les parents ne se seraient aperçus du retard du développement, que vers l'âge de six ans.

Elle est absolument calquée sur le modèle de son frère : Même tête et même figure relativement grosses, avec le cou un peu plus enfoncé entre les épaules, mêmes membres courts à muscles volumineux d'apparence athlétique, même main en trident, etc. La malade s'étant très mal prêtée aux examens,

nous ne pouvons en donner qu'une description un peu superficielle. Nous dirons cependant qu'elle présente à la partie interne et supérieure des deux bras la même exostose que son frère au niveau du grand pectoral.

Le corps thyroïde paraît normal; elle n'a ni sucre ni albumine, le cœur est régulier.

Comme son frère, elle est intelligente et s'entend bien avec lui. On est obligé de lui apprendre les airs qu'elle chante avec lui dans les cafés et elle ne sait ni lire ni écrire. Pendant assez longtemps, elle a souvent répété qu'elle voulait se marier, mais actuellement elle n'a plus que le désir de gagner beaucoup d'argent.

OBSERVATION (Personnelle)

Pierre P..., 30 ans, tailleur. Ce qui attire chez lui tout de suite l'attention, c'est l'exiguïté de la taille; il n'a en effet que 1 m. 21. Il paraît tout en corps et en tête.

Nous l'avons interrogé, ainsi que sa mère, sur ses antécédents. Son grand père était de la taille de son père environ, et celui-ci mesurait 1 m. 35, était né de petite taille, mais sans bouffissure généralisée. Son corps était long, avec ensellure lombaire, sa tête, de dimensions ordinaire, ses membres très courts. Il se portait généralement bien, était fort bien musclé, très nerveux. Il est mort à 52 ans des suites d'une maladie d'estomac ?

Marié avec la mère de notre sujet il en eut trois enfants. Les deux aînés achondroplases, la dernière normale. La mère, âgée de 48 ans a une taille de 1 m., 40, est très bien proportionnée. Elle est nerveuse, mais n'a jamais fait de maladie grave. Durant ses grossesses, sa santé fut excellente et son bien être matériel, assez satisfaisant.

De ses trois enfants, l'aîné est Pierre P..., dont nous allons donner l'observation. La cadette, âgée à l'heure actuelle de

vingt-sept ans, n'a point voulu se laisser examiner. Voici les renseignements fournis par la mère à son sujet. Elle est née à terme après une grossesse à évolution normale. Elle était petite mais sans présenter de troubles des téguments. Nourrie au sein par sa mère jusqu'à un an, elle a marché à treize mois. Sa taille est de 1 m. 48; son corps est normal avec ensellure lombaire; sa tête, du même volume que celle des femmes du même âge, mais ses membres sont très courts, sans courbures. Les extrémités mains et pieds sont bien faites, réduites dans toutes leurs dimensions. Elle est bien réglée; sa santé est parfaite; elle est intelligente, a appris très vite à lire et à écrire.

Le troisième enfant, une fille âgée de vingt-cinq ans, née à terme, plus grosse que ses deux aînés, nourrie par sa mère, a une taille de 1 m. 65; elle est bien proportionnée, sa santé est excellente.

Revenons maintenant à Pierre P... Lui aussi est né à terme, après une grossesse à évolution normale. Il était de petite taille mais sans épaissement de la peau. Nourri par sa mère jusqu'à dix mois, il a marché tard (à dix-huit mois). Il a eu quelques maladies dans sa première enfance, bronchite, scarlatine, et à vingt et un ans une pneumonie. Son intelligence a évolué comme chez les autres enfants : à six ans, il savait lire et écrire.

A l'heure actuelle, à trente ans, malgré son nanisme évident, sa tête et son corps paraissent ceux d'un homme ordinaire. La face pourvue d'une barbe abondante, est intelligente, bien en correspondance avec l'âge du sujet, sans rides précoces. Il répond très bien à toutes les questions et nous dit avoir un tempérament nerveux, sa santé est bonne.

Nous allons examiner en détail la tête, le corps et les membres.

La tête est ronde, globuleuse, sans saillie exagérée des bosses frontales ni des bosses pariétales. La circonférence maximum est de 0m.56; le diamètre antéro-postérieur maximum de 0m.17, le diamètre transversal maximum de 0m.165.

La face n'a pas d'aspect spécial; le nez est légèrement aplati

à la racine mais sans être disgracieux ; la voûte palatine est ogivale ; les dents bien plantées et bonnes ; les dents de sagesse existent ; les oreilles sont assez larges sans être déformées.

Notre sujet étant dans la position du soldat sans armes, les membres supérieurs pendant naturellement le long du corps, leur brièveté est mise en évidence par ce fait qu'ils descendent de quelques centimètres à peine au dessous des trochanters. Ils ont une légère tendance à se maintenir écartés du tronc. Les mains sont dans une position intermédiaire entre la pronation et la supination. Pas de courbure anormale d'aucun segment. La palpation indique un fort volume des os. Les plis articulaires sont très obliques, la musculature assez puissante. Pierre P. porte facilement un poids de 15 kilogrammes à bras tendu.

La longueur totale du membre supérieur droit est de 0m.50. Le bras mesure 0m.17 ; l'avant bras, 0m.19 ; la main, 0m.14. Cette main, petite, est réduite dans toutes ses dimensions, les doigts de longueur différente. Pas de déformation en trident. Le membre gauche a les mêmes dimensions.

Les membres inférieurs sont aussi extrêmement courts, fortement musclés ; les fesses proéminentes. Mais, à ces membres nous constatons des courbures, l'une à concavité interne assez prononcée qui donne un aspect arqué aux jambes, l'autre à concavité antéro-postérieure, très faible.

Les plis articulaires sont très obliques. La palpation du squelette nous a révélé des os de gros calibre, mais sans courbures, un péroné remontant haut. Nous n'avons pu cependant constater s'il prenait part à l'articulation du genou. Notre sujet habitant la campagne, il était possible de la radiographier.

La longueur totale du membre inférieur droit, du grand trochanter au sol est de 0 m. 54. La cuisse mesure 0 m. 28, la jambe 0 m. 27. Le pied est petit : 0 m. 24 de longueur, réduit dans toutes ses dimensions, doigts normaux. Mêmes chiffres pour le membre gauche.

Bourses sereuses professionnelles au niveau des malléoles externes.

Nous avons dit que le corps est celui d'un homme normal. En effet la longueur qui sépare la fourchette sternale du pubis est de 0 m. 54, supérieure à la longueur totale de chacun des membres. Le thorax est globuleux, les pectoraux saillants, le système pileux assez fourni. Le contour de la poitrine au niveau du mamelon mesure 0 m. 86.

La colonne vertébrale ne présente aucune déviation latérale, à la partie inférieure il y a une ensellure lombaire très marquée. Le dos est plat.

Les organes génitaux bien développés, fonctionnent normalement, sans exagération, ni diminution.

Somme toute notre sujet n'a de particulier que la brièveté de ses membres.

Nullement obèse, il se sert fort adroitement de ses membres, bon ouvrier, bon marcheur et même très lesté.

(Nous avons essayé de photographier notre sujet, mais à notre grand regret, un temps sombre nous a donné des négatifs impossibles à reproduire).

CHAPITRE III

Étude des squelettes des Achondroplases

Les squelettes d'Achondroplases peuvent être étudiés en premier lieu sur le vivant par la radiographie, en second lieu sur les pièces anatomiques.

La radiographie est très instructive. Elle nous montre l'intégrité des os autres que des os longs des membres, et chez ces derniers les déformations suivantes : toujours bien entendu leur brièveté, mais encore des *épiphyses considérablement élargies* ainsi que les têtes cartilagineuses qui les surmontent « comme si elles avaient cédé à une sorte d'écrasement » (Marie), des *saillies osseuses* au niveau de l'insertion des muscles puissants (voir radiographie de l'épaule de Paul Fang. (fig. 6), souvent un retard de soudure des épiphyses aux diaphyses (radiographie de l'épaule de Claudius). Marie émet l'hypothèse que cette soudure n'est peut-être jamais complète, nous croyons que ceci n'est pas toujours exact ; il suffit pour le vérifier, de regarder la radiographie de l'épaule de Paul Fang. (fig. 6).

On peut encore constater l'existence de coudures très légères chez l'adulte (radiographie du coude de Paul Fang



Fig. n° 6. — Radiographie de l'épaule de Paul F... (obs. n° 4). On peut remarquer l'énorme saillie ostéogénique de l'humérus, l'absence de lésion sur les côtes.

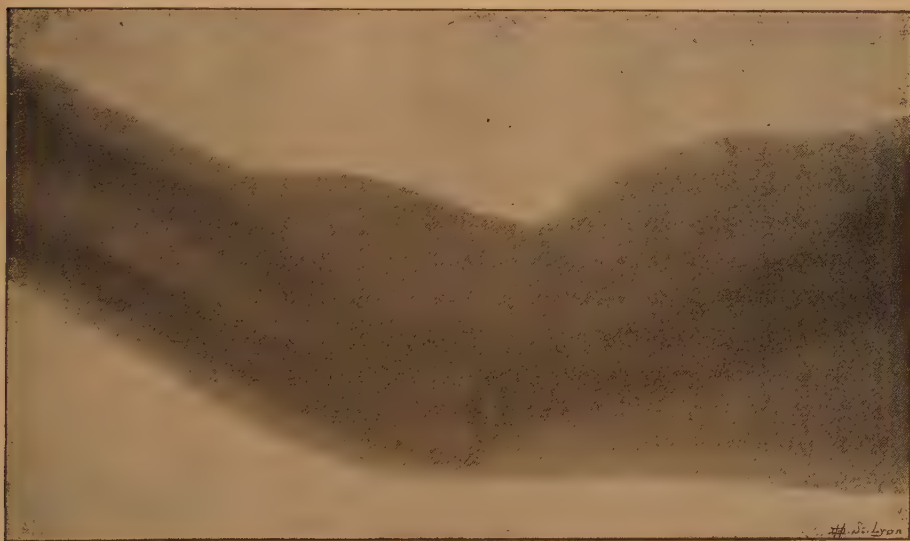


Fig. n° 7. — Membre supérieur de Paul F... (obs. n° 4). Légère courbure de l'extrémité supérieure du radius.

(fig. 7) siégeant seulement à l'union de la diaphyse et de l'épiphyse.

Cette étude doit être complétée par celle des pièces anatomiques. A l'exemple du Dr Félix Regnault on peut diviser cette étude en deux parties : l'une ayant trait aux squelettes du fœtus, l'autre aux squelettes d'adultes,

A l'examen des dessins (Porak, Apert, Regnault), des photographies (Legry) des squelettes ; comme chez le fœtus revêtu de ses parties molles, on est frappé de la disproportion entre la taille, le volume de la tête, la longueur des membres.

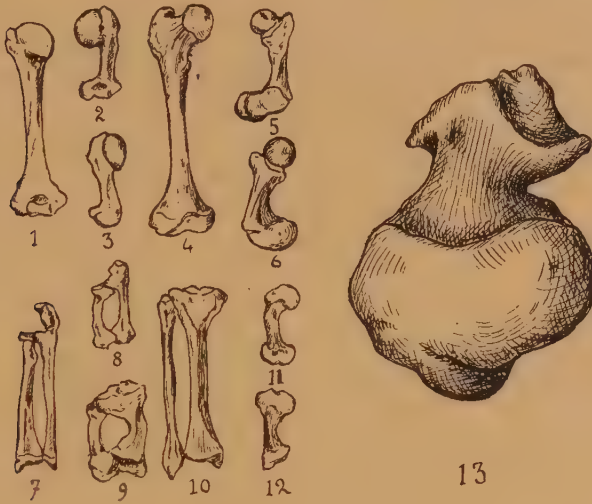
La tête paraît en effet volumineuse étant données les dimensions du corps. Les os de la base présentent souvent, mais non constamment, une synostose précoce. Ce fait n'a pas d'ailleurs l'importance de la *diminution de longueur du basi-occipital et du corps de sphénoïde* à ébauche embryonnaire cartilagineuse.

« La partie inférieure de l'écaille de l'occipital au lieu d'avoir une étendue égale à la supérieure, n'en est que le cinquième ou même le neuvième » (Regnault).

Les bosses frontales et pariétales sont saillantes par suites des diminutions d'étendue de la base ; nous avons donné plus haut (fœtus), les dimensions des diamètres. Ils sont à peu peu près normaux. L'illusion de l'augmentation des dimensions de la voûte est souvent augmentée par suite de *l'atrophie des os propres du nez* et quelquefois des maxillaires supérieurs. Les soudures précoces entre les os n'existent pas ; pas d'écartement des sutures.

Les os des membres sont courts [fig. 8, 1 à 12] leur épaisseur au niveau de la diaphyse est la même que celle des os des fœtus normaux, mais trop considérable par

rapport à leur longueur; c'est pourquoi ils *paraissent épaissis*. Kaufmann et Regnault distinguent une variété avec véritable épaissement; ils la dénomment hyperplastique. Nous verrons plus loin les particularités signalées par ce dernier auteur sur un squelette du musée de Lille qu'il range dans cette catégorie.



D'après Spillmann et Cestan de 1 à 12-13 personnel.
Fig. n° 8. — De 1 à 12 : Os normaux et os d'achondroplases. (Raccourcissement coudures.)
13 : Fémur de veau bouledogue. Raccourcissement, volume énorme des épiphyses.

Les *épiphysiques*, elles sont *réellement épaissies*, d'un volume plus considérable que celles des fœtus normaux. elles ne sont plus soudées au corps, et souvent dépourvues de point d'ossification. Enfin au niveau des insertions musculaires, les saillies sont exagérées.

Mais une anomalie plus curieuse après la brièveté est l'existence de *coudures sur les os longs*. Les os rachitiques

présentent des courbures comprenant toute leur longueur, ceux des achondroplases ont des coudures brusques, anguleuses, non curvilignes. Leur sommet siège au point d'union de la diaphyse et de l'épiphyse : les deux côtés de l'angle sont droits (voir la fig. n° 8).

Aux membres supérieurs la clavicule est normale, parfois de longueur exagérée, 33 millimètres dans le cas de Porak. L'omoplate est atrophiée et présente quelquefois des altérations importantes.

« La fosse sous-scapulaire n'existe pour ainsi dire pas, les fosses sus et sous-épineuses sont égales. La fosse sus-épineuse regarde presque directement en avant, de telle sorte que la fosse sous-scapulaire est transformée en un large bord séparant la fosse sus-épineuse et la fosse sous-épineuse » (Porak).

« Le cubitus et le radius sont souvent tordus, de telle sorte que l'extrémité inférieure du radius regarde en dedans, celle du cubitus en dehors ; c'est à cette torsion qu'est due la pronation de la main » (Porak).

Aux membres inférieurs, on note une atrophie marquée de tout le bassin, sans soudures précoces. Voici les dimensions données par Porak, pour le détroit supérieur :

Diamètre antéro-postérieur . . .	23 millimètres	
— transverse	16	—
— oblique.	20	—

Sur les os longs, les coudures sont presque constantes, expliquant la disposition arquée des membres inférieurs du fœtus. Le thorax, la colonne vertébrale sont normaux.

Les lésions histologiques ont été étudiées par Muller, Parrot et récemment par Porak et Durante. On sait qu'à l'état normal sur les deux faces du cartilage de conjugaison « les cellules cartilagineuses se multiplient, s'ordonnent en séries rectilignes (cartilage sérié), s'ouvrent les unes dans les autres, constituant ainsi des cavités séparées par des colonnes de substance intercellulaire (rivulation); bientôt les vaisseaux venus de la diaphyse pénètrent et effondrent les cavités renfermant les cellules cartilagineuses (ligne d'érosion); ils apportent avec eux des ostéoblastes et, peu à peu, le cartilage sera ainsi transformé en tissu osseux. Toutes ces transformations du cartilage de conjugaison se passent dans des zones nettement séparées entre elles, se succédant régulièrement et n'empiétant pas les unes sur les autres. Au contraire, dans l'achondroplasie, le cartilage de conjugaison est bouleversé; les cellules cartilagineuses sont disposées sans ordre, ne formant jamais une zone sériée. Le cartilage s'ossifie par calcification de la substance fondamentale, de telle sorte que l'on trouve soit des amas de cellules cartilagineuses entourées d'une gangue calcifiée, soit des amas de cellules rondes, cavités médullaires de tissu spongieux venant au contact du cartilage » (Cestan).

Les squelettes d'adultes présentent des déformations analogues aux squelettes de fœtus. Il est inutile d'insister encore une fois sur la disproportion entre leurs parties constituantes.

La longueur totale de ces squelettes varie dans les mêmes chiffres que les tailles d'adultes énumérées plus haut.

Le crâne paraît volumineux pour les mêmes raisons que

chez le fœtus. Il est toujours *brachycéphale*. L'indice céphalique du crâne du squelette étudié par M. Lannois est de 86.95, celui du squelette du musée de M. le professeur Fochier est de 94,82.

Les *os de la base* sont très *atrophiés*. Sur le dernier squelette cité, de la base d'implantation du vomer à l'extrémité antérieure du trou occipital, il y a 1 cent. 8 tandis que sur six crânes normaux nous relevons une moyenne de 3 centimètres.

Le massif de la face ne paraît pas en général atrophié; quelquefois les maxillaires supérieurs sont légèrement diminués de volume, presque toujours *les os propres du nez sont très aplatis*.

Les *membres sont courts*. Le raccourcissement porte sur chacun des os qui les composent, sauf sur les os courts. Cette diminution de longueur est proportionnellement plus prononcée sur les os proches du tronc que sur ceux des autres segments.

Le Dr Félix Regnault pour exprimer ce fait se sert d'indices radio-huméral $\frac{\text{radius}}{\text{humérus}} \times 100$ et fémoro-tibial $= \frac{\text{tibia}}{\text{fémur}} \times 100$.

Au membre supérieur les clavicules ont une longueur normale, elles mesurent 11 centimètres sur le squelette du musée de M. Fochier et 105 millimètres sur le squelette de Porak. Les omoplates sont toujours petites. L'indice radio-huméral est de $\frac{\text{radius } 12,3}{\text{humérus } 16} \times 100 = 76,87$ sur notre squelette; de 76,6 sur le squelette de M. Lannois (Muséum de Lyon) mais monte à 80 sur le squelette du musée de Clamart et même à 98 (Musée de Broca, n° 2,

Regnault). Tandis que d'après le Dr F. Regnault, cet indice est de 72 en moyenne chez les Européens. Les os du carpe ne participent pas au raccourcissement, ceux du



Cliché dû à l'obligenace de M. le Dr Lannois.

Fig. n° 9. — Pied de Paul F... (observation n° 4.)

métacarpe et des phalanges contribuent par leur diminution de longueur à la déformation de la main (radiographie de la main de Thérèse F... (fig. 4).

Aux membres inférieurs, l'indice fémoro-tibial de 79,7

chez les sujets normaux de petite taille (F. Regnault) n'est que de 80,1 sur le squelette que nous avons étudié monte à 84 sur celui du Muséum de Lyon (Lannois) et à 85 sur celui du musée Broca n° 2 (Regnault). A l'exemple des os du carpe ceux du tarse ne subissent généralement pas de modifications, ceux du métatarse et des phalanges sont ordinairement raccourcis (radiographie du pied de de Paul F... (fig. 9).

Les os des Achondroplases sont en outre déformés. Les épiphyses volumineuses présentent de fortes saillies ainsi que les diaphyses au niveau des insertions musculaires et ligamenteuses. Les bords sont plus nets, plus marqués, les gouttières plus profondes.

Le volume atteint par l'empreinte deltoïdienne et les dimensions du grand trochanter nous ont particulièrement frappé sur le squelette du musée de M. Fochier.

Ces faits n'ont rien d'étonnant si on se rappelle que le développement musculaire est généralement considérable chez les achondroplases vivants. Il existe en outre, quelquefois des coudures, notamment au niveau de l'extrémité inférieure de l'humérus du squelette de l'observation n° 5, mais elles sont plus rares et moins prononcées que chez le fœtus. Une à peu près constante siége au niveau de l'extrémité supérieure du radius, (obs. n° 4 et fig. 6).

Nous renvoyons à l'énumération des symptômes de l'achondroplasie chez l'adulte vivant pour l'étude des déformations du genou, Marie ayant observé par la radiographie l'allongement exagéré du péroné par rapport au tibia, et sa participation à l'articulation, l'élargissement du plateau de ce dernier modifiant l'aplomb du segment inférieur de la jambe.

Le thorax, la colonne vertébrale ne présentent aucune déformation sauf l'ensellure lombaire causée par la bascule en arrière du sacrum. Sur le squelette de l'observation n° 5, nous avons constaté sur le bord inférieur de l'apophyse épineuse de la quatrième lombaire une facette à aspect articulaire correspondant à une facette similaire du bord supérieur de l'apophyse épineuse de la cinquième.

Les déformations du bassin ont été étudiées d'une façon très complète par Porak ; nous ne pouvons que donner un résumé de son travail. Le bassin achondroplase présente une diminution absolue de tous ses diamètres. La bascule du sacrum prend une grande part dans le rétrécissement du détroit supérieur. Il y a une augmentation relative du diamètre sacro sous pubien au détroit inférieur, par suite de cette bascule. Voici les mensurations du bassin étudié par ce dernier auteur :

Diamètre bis-épineux. . .	172	millimètres
— bisiliaque. . . .	177	—
Détroit supérieure, S. P. .	60	—
— obliques	85	—
— transverse	95	—

Le diamètre sacro sous pubien mesure 106 millimètres.

Porak donne en outre les mensurations de cinq autres bassins.

Nous renvoyons aux deux observations de notre travail donnant les mensurations des bassins également très rétrécis. Celui du muséum de Lyon est un bassin de 57 mm. 5, celui du musée de M. Fochier de 40 milli-

mètres. Cet état des bassins achondroplases explique les difficultés de l'accouchement.

Nous ne saurions terminer l'étude des squelettes achondroplases sans signaler chez les fœtus une lésion squelettique considérée par M. le D^r F. Regnault comme une variété hyperplasique de l'achondroplasie, généralisée à tout le squelette : « Les os sont alors tous épaissis (squelette du musée de Liège) ou ramollis (musée Dupuytren) et le sujet n'est pas viable. Sur le squelette du musée de Liège, les cartilages costaux sont si épais que leurs bords se touchent, et les vertèbres élargies avec des apophyses épineuses, boursoufflées. Sur d'autres squelettes, les vertèbres paraissent normales, mais les côtes sont épaissies, raccourcies, coudées, avec une gouttière costale inférieure accentuée ».

Sur les squelettes d'adultes, ce dernier auteur a observé des cas d'achondroplasie limitée aux membres supérieurs ou plutôt à l'humérus seuls, (squelette d'adulte du musée de Toulon). Nous ne savons pas s'il s'agit bien là d'achondroplasie vraie, car le squelette présente d'autres lésions osseuses au sternum.

OBSERVATION IV

(Due à l'obligeance de M. le Dr Lannois)

Il s'agit d'un squelette du Muséum de Lyon. On ne sait rien sur son origine. Il est simplement étiqueté : Squelette d'une femme naine âgée de vingt-quatre ans. Il a souvent servi au professeur Léon Tripier dans ses cours d'anatomie artistique et aux élèves de l'Ecole des Beaux-Arts comme sujet de comparaison avec un squelette normal.



Cliché dû à l'obligeance de MM. Lannois et Chantre.

Fig. n° 10. — Photographie du squelette de l'observation n° 4.

La longueur totale du squelette est de 1^m,063; il va de soi que cette mesure n'est qu'approximative de la taille que pouvait

avoir le sujet. La longueur totale de la colonne vertébrale est de 52 centimètres et la longueur latérale du thorax de 26 centimètres.

Le crâne et la face paraissent d'aspect normal : le maxillaire inférieur un peu fort présente des dépressions en forme de fossettes très accusées de chaque côté des apophyses geni. Les dents, très bien conservées, sont au nombre de vingt-huit, et il n'y a pas de place pour les quatre dents absentes. Le crâne à 51 cent. 5 de circonférence, il présente une brachycephalie très accusée, car l'indice céphalique est de 86, 95, avec un diamètre antéro-postérieur de 18 cent. 4 et un diamètre transversal de 16 centimètres.

Les vertèbres cervicales, dorsales et lombaires ont l'aspect normal, et il n'y a rien à noter du côté du thorax, les côtes ayant leur courbure et leur épaisseur ordinaires. Du côté de la ceinture scapulo-humérale, on peut noter que la clavicule est un peu courte, à courbures très accusées, mais il n'y a vraiment à signaler qu'une forme anormale et très saillante, sous forme d'appendice crochu de l'apophyse coracoïde. La cage thoracique est très petite.

Le bassin est du type infantile et vertical. Il présente une particularité qui n'est certainement pas un artifice de préparation (articulations sacro-iliaques bien réparées) et qui est en rapport avec l'ensellure très accusée qui existe chez tous les achondroplases adultes : le sacrum forme presque un angle droit avec la colonne lombaire, de sorte que c'est à peine si on l'aperçoit lorsqu'on regarde le squelette de face (voir la photographie). Les os iliaques paraissent relativement épais et les cavités cotyloïdes peu accentuées.

La mensuration des diamètres donne :

Promonto sus-pubien	5,75
Promonto sous-pubien	6
Transverse au détroit supérieur . . .	44
Grand oblique	9,5
Bisciatique	9,3

Les membres supérieurs sont remarquablement courts : ils

atteignent exactement à l'épine iliaque antéro-inférieure; leur longueur est de 37 cm.5. L'humérus a une longueur de 15 centimètres et présente de légères déformations qui sont évidemment dues à des insertions musculaires volumineuses, ayant déterminé les saillies osseuses des gouttières accentuées; cela suffit pour assurer que ce sujet avait les muscles athlétiques qui sont une des caractéristiques de l'achondroplasie. Le radius et le cubitus ont également des insertions musculaires très développées et leurs courbures sont exagérées, surtout pour le radius dont la courbure à concavité antéro-interne et très accentuée. Le point le plus intéressant à signaler est que l'extrémité supérieure du radius après s'être articulée avec l'extrémité supérieure du cubitus s'éverse en dehors presque à l'horizontale pour faire partie de l'articulation du coude. La longueur du cubitus est de 13,6. celle du radius 11,2. Les mains ne présentent rien à signaler. Les os du carpe, du métacarpe et les phalanges sont normaux, seul l'os crochu présente une énorme apophyse.

Les membres inférieurs sont remarquablement petits: leur longueur totale est de 41 centimètres. Le fémur mesure 20 centimètres; sa courbe antérieure est un peu accentuée, son épiphyse inférieure, un peu développée, le grand et le petit trochanter de dimensions certainement plus fortes qu'à l'état normal. Le tibia est rectiligne avec 17 cm. 4 de longueur, à épiphyses volumineuses. Le péroné est plus remarquable, il mesure 18 cm.5. Il frappe immédiatement par sa longueur inusitée par rapport au tibia, la base de sa malléole est un peu au-dessous de la pointe de la malléole du tibia. De plus il est facile de voir que son extrémité supérieure fait partie de l'articulation du genou, particularité, qui, nous l'avons vu, a été signalé par P. Marie, comme se rencontrant fréquemment sans l'achondroplasie de l'adulte.

OBSERVATION V

(Squelette du musée de M. le professeur FOCHIER, clinique obstétricale).

C'est le squelette d'une femme de vingt-six ans, morte à la Maternité. M. le professeur Fochier se réserve son étude au point de vue obstétrical.

Il est monté artificiellement, aussi n'allons-nous donner qu'un chiffre très approximatif en disant qu'il mesure de 1^m13 à 1^m20

On remarque de suite le volume de la tête, la brièveté des membres.

Sa tête en effet paraît volumineuse par rapport aux dimensions générales. Les bosses frontales sont fortes, les pariétales extrêmement développées. L'épaisseur des os est faible, en un point de la suture frontopariétale du côté gauche à 9 cm. 1/2 de la ligne médiane, il y a une zone transparente. Les os ne sont pas soudés entre eux.

Les diamètres mesurent :

Bipariétal 46 cm.5.

Occipitonasal 17 cm.4.

Le basi occipital et le basi sphénoïdal sont très peu développés.

De la base d'implantation du vomer à l'extrémité antérieure du trou occipital, il y a une distance de 4 cm. 8. La base du crâne occupe donc une très faible surface, étant données les dimensions de la voûte. Celle-ci n'étant pas séparée, il nous a été impossible d'examiner la cavité.

Dans le massif de la face on trouve un maxillaire inférieur assez volumineux, des supérieurs légèrement atrophiés, les os propres du nez petits, écrasés. Les dents sont solidement implantées.

La colonne vertébrale a une longueur totale approximative (squelette monté) de 64 centimètres. Elle présente une seule particularité : une lordose lombaire très accentuée, peut-être exagérée par le montage du squelette.

Le sacrum est sur un plan horizontal, tellement il est déjeté en arrière. L'apophyse épineuse de la dernière lombaire présente sur son bord supérieur une petite facette ovalaire à grand axe de 9 millimètres antéro-postérieur correspondant à une facette de mêmes dimensions et direction située sur le bord inférieur de l'apophyse épineuse de la 4^e lombaire. Ces deux facettes à surface lisse ont l'aspect de surfaces articulaires.

Le thorax assez long est aplati dans le sens antéro-postérieur. En cône à base inférieure de la 1^{re} à la 4^e cote se rétrécit jusqu'à la 6^e pour devaser de nouveau.

Les côtes sont normales. La 7^e mesure 23 centimètres. La 1^{re} est reliée au manubrium par un cartilage. Les cartilages ne sont pas ossifiés.

Le sternum d'une longueur de 13 centimètres a toutes ses pièces réunies sur une longueur de 7 cent. 8, courbure à convexité antérieure, à partir de ce point courbure à concavité antérieure. Pour l'atteindre les cartilages costaux des 4^e, 5^e, 6^e, 7^e côte ne se soudent pas entre eux et ont une courbure à concavité antérieure, ce qui fait que l'appendice xiphoïde se rouve au centre d'une cuvette regardant en avant.

Ouverture supérieure du thorax		Ouverture inférieure
Diamètre antéro-postérieur	4 centimètres	9
— transversal	9 cent. 1/2	20
Hauteur totale	27	

Les membres supérieurs sont courts, ne descendent guère au-dessous des crêtes iliaques. Leur longueur totale est de 42 centimètres. Au membre supérieur droit (indice radio-huméral 76) les clavicules sont normales. Les omoplates petites, réduites dans tous leurs diamètres, cavité glénoïde de faibles dimensions. L'humérus, d'une longueur de 46 centimètres a un volume normal; dans son tiers inférieur il présente une courbure à concavité antérieure qui n'est qu'une accentuation de l'état normal. Les bords de la gouttière bicipitale sont épais, rugueux, surélevés, la gouttière de torsion accentuée, l'empreinte deltoïdienne accusée, saillante.

La tête humérale est petite, plate, abaissée, le trochin et le trochiter volumineux. Les surfaces articulaires de l'extrémité inférieure n'ont rien de particulier, mais l'épitrôchlée et l'épicondyle élevés ainsi que les bords qui les surmontent.

Le radius mesure 12 cm. 3 m. Il est un peu grêle, sans courbure. Les bords sont nets, la diaphyse est parsemée de rugosités répondant aux points d'insertion musculaire, la tubérosité bicipitale très saillante, l'extrémité inférieure seule est un peu volumineuse.

Le cubitus est proportionné avec le radius, il atteint 16 centimètres de long. Encore à signaler bords nets, insertions musculaires rugueuses.

Les os du carpe sont petits, mais amoindris dans tous leurs diamètres, on peut en dire autant des métacarpiens. Les phalanges semblent être relativement épaisses par rapport à la longueur des doigts. Le squelette étant monté, nous ne pouvons vérifier les lésions décrites par Marie.

Le membre supérieur gauche est en tous points identique au droit.

Les membres inférieurs sont également courts.

Le bassin est fortement déjeté en arrière, de telle sorte que le détroit supérieur situé dans un plan vertical, regarde en avant, et on n'aperçoit pas la face antérieure du sacrum. Les os soudés entre eux sont épais, aux apophyses saillantes. Les fosses iliaques peu larges mais excavées transparentes au centre. Les trous obturateurs sont triangulaires. Les cavités cotyloïdes courtes peu excavées regardent en bas et en avant.

Diamètre bis-iliaque	21 cm.	8 mm.
Promonto pubien		40 —
Transverse maximum		104 —
Oblique		91 —
Diamètres bi-ischiatique	44 cm.	—
Bi-sciatique	40 cm.	—
Le sacrum est petit. Long	9 cm.	8 —

Il présente une courbure supérieure à convexité antéro-

postérieure maximum à l'union de la première avec la deuxième pièce, une courbure inférieure à concavité, regardant en avant accentué par le coccyx. Aucun des os des membres ne présente de courbure anormale comme celle constatée sur l'humérus. Le fémur mesure 22 cm. 6 de long et présente un corps un peu grêle, la surface en est rugueuse aux points d'insertion musculaire. La ligne âpre est très fortement en saillie. La tête fémorale est petite, supportée par un col de faibles dimensions, mais flanquée d'apophyses musculaires volumineuses. La surface du grand trochanter est inégale, le petit trochanter érige sur une hauteur de 2 cm. 5. L'extrémité inférieure est volumineuse pour le petit corps de l'os.

Rotule petite. Le péroné accolé au tibia a l'air un peu long pour ce dernier, sans toutefois prendre part par son extrémité supérieure de l'articulation du genou. Il mesure 20 cm. 4, a l'aspect trapu, des bords nets, des extrémités proportionnées. Le tibia mesure 18 cm. 4 de long et ne présente rien à signaler, en dehors, toujours des rugosités.

Le pied a une longueur totale de 16 cm. 4. La petitesse de ses parties constituantes existe sans disproportion évidente. Carpe, métacarpe, phalanges, sont normaux, à part leurs dimensions exiguës et un léger épaissement des os longs.

CHAPITRE IV

Diagnostic de l'achondroplasie.

Chez le fœtus on a longtemps désigné l'achondroplasie sous le nom de rachitisme fœtal. Il y a cependant de grandes différences entre les deux affections.

Le rachitisme fœtal existe probablement ; les observations de Parrot, Porak semblent concluantes, mais il produit des lésions circonscrites et isolées. « Il s'accompagne de tuméfaction osseuse et de ramollissement. Rarement les courbures des os sont symétriques. Les côtes sont presque toujours atteintes et le siège d'élection des lésions ne se trouve pas nécessairement sur les os longs des membres. L'os est médullisé. Le rachitisme prédispose aux fractures. » (Porak)

Nous avons vu au contraire que dans l'achondroplasie fœtale, les lésions portent presque exclusivement sur les os longs des membres ; ces os sont durs, compacts, épaissis, leurs coudures sont symétriques.

Chez l'adulte le diagnostic est plus compliqué. Il faut tout d'abord distinguer le *nanisme spécial de l'achondroplasie*.

Le *nanisme* est un état morphologique relatif ; il suppose une grande diminution de taille par rapport à une série d'individus dont la taille est considérée comme normale. Un vrai nain devrait être réduit dans toutes ses proportions, un homunculus, l'homme vu par le gros bout de la lorgnette (H. Meige). Il est douteux qu'il existe. M. Cestan insiste avec raison sur ceci : « On ne doit pas considérer les races humaines de petite taille, Obongos, Lapons, comme des races de nains. Croyons-nous, en effet, que la race des chiens carlins soit la race naine des chiens molosses malgré leur différence de taille. Les nains regardés comme bien proportionnés étaient des individus débiles, presque toujours incapables de se reproduire ou ont donné naissance à des individus normaux, ce qui arriva entre autres au nain Bowflaski, qui vivait au milieu du XVIII^e siècle et mesurait 0^m,77 de haut. « Il se maria et eut plusieurs enfants bien constitués sur la provenance desquels on le plaisanta, mais il ne s'en fâcha point. » (Moreau, Fous et Bouffons, cité par Cestan). Le *nanisme congénital*, très rare d'ailleurs, est encore inexpliqué.

Généralement, il y a une cause patente du nanisme ; elle peut être due à un trouble de la nutrition générale ou à un trouble localisé au squelette.

C'est à un trouble de la nutrition qu'il faut rapporter le *nanisme par rétrécissement mitral* signalé par Gilbert et Rathery. Ces malades ont le type infantile, corps chétif, membres grêles, système pileux rudimentaire.

Le *nanisme myxœdémateux* est de la même catégorie. Les myxœdémateux ont de la pachydermie généralisée avec bouffissure de la face, la peau glabre, des troubles

génitaux, de l'impuissance. Leur apathie intellectuelle est bien connue et ils peuvent être améliorés par le traitement thyroïdien.



Clichés dus à l'obligeance de MM. Lannois et Chantre.

Fig. 11 et 12. — Naine rachitique. Taille 1m24. Observée par M. Lannois
Comparer avec les figures 2 et 3.

La syphilis l'alcoolisme, héréditaires, peuvent également produire un arrêt de développement de la taille, ainsi que l'ingestion précoce d'alcool. Mais on connaît l'aspect débile, souffreteux de ces malheureux.

On voit que cliniquement le diagnostic de l'achondroplasie avec ces maladies est facile, étant donnés ses symptômes de micromélie, macrocéphalie, développement normal du système génital, intelligence conservée, sys-

tème pileux abondant. la force musculaire grande, l'inefficacité du traitement thyroïdien.

Le nanisme peut être en second lieu causé par des troubles locaux du squelette : rachitisme, achondroplasie.

Chez les *nains rachitiques* les lésions se développent soit dans le premier âge, soit plus tardivement. Les malades signalent le fait. Le rachitisme est une maladie acquise. Les fœtus nés avec les déformations signalées par Porak ne sont pas viables.

Les déformations de la tête rachitique comme l'a montré F. Regnault, ne sont pas dues à une augmentation de volume mais à l'aplatissement de la région postérieure par pression sur ces os ramollis, causant la brachycéphalie. Les *déformations* des autres parties du squelette *n'ont pas de localisations spéciales sur les os longs*, il suffit de citer le chapelet costal, les nodosités de l'extrémité inférieure du radius, les déviations de la colonne vertébrale.

La micromélie est due à des courbures très prononcées, non anguleuses, auxquelles prennent part et la diaphyse et l'épiphyse; les extrémités mains et pieds sont rarement déformées.

De plus, le rachitique peut s'améliorer en avançant en âge, l'achondroplase jamais. On voit qu'il y a une différence nette entre le nanisme rachitique et le *nanisme achondroplase*, dû exclusivement à la micromélie sans courbures et sans lésions des parties du squelette autres que les os longs.

Les squelettes des achondroplases se distinguent facilement des squelettes rachitiques. Chez ces derniers, voussures, courbures, sautent aux yeux et sont généralisées.

La longueur des os est en général normale si l'on tient

compte des courbures. Ces os au lieu de présenter des saillies à large base au point d'insertion musculaire comme chez les achondroplases, ont des saillies aiguës à base étroite, à sommet pointu. Le crâne est brachycéphale



Cliché dû à l'obligeance de MM. Chantre et Lannois.

Fig. n° 13. — Courbure rachitique du fémur (voir figures 11 et 12).

mais les os de la base ne sont pas atrophiés. Les os au lieu de présenter une substance compacte présentent un développement exagéré du tissu spongieux. Dans l'os

cartilagineux rachitique, l'ossification havérienne n'existe plus, dans l'achondroplasie il n'y a pas comme dans le rachitisme de tissu spongoïde ou chondroïde. L'os est compact au niveau de la diaphyse.

Les os des myxoédémateux sont caractérisés par la persistance de l'ébauche cartilagineuse des épiphyses et de la diaphyse, ossifiés dans l'achondroplasie de l'adulte.

Dans beaucoup de publications sur l'achondroplasie, les auteurs s'ingénient à faire le diagnostic rétrospectif et iconographique de cette maladie pour montrer qu'une affection si bien caractérisée a dû frapper l'attention des observateurs. Une telle étude nous demanderait un grand nombre de gravures qu'il nous serait impossible d'introduire dans un si modeste ouvrage. De plus nous partageons à ce sujet l'opinion de M. Cestan. Il dit en effet dans son article de la *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, qu'il est bien hardi de poser un diagnostic déjà si difficile à faire sur le vivant; d'après des tableaux ou des statues représentant des sujets habillés et pas toujours exactement représentés. Chacun sait jusqu'où peut aller la fantaisie en fait d'art.

Et à propos de la statue du Phtah, il rappelle que M. Charcot et Richer dans leur ouvrage *Les malades et les difformes dans l'art*, insistent sur ce fait que l'enfant se rapproche par ses proportions, tête trop grosse, membres trop courts, de l'achondroplase et cette statue du dieu Phtah pourrait bien ne représenter qu'un enfant.

Étant données ces raisons, nous laisserons de côté les appréciations sur les tableaux de Velasquez, les représentations de pygmées. Nous renvoyons ceux que ce point de

vue intéressera particulièrement aux monographies de Porak et Regnault.

Cependant si l'on considère que l'art statuaire égyptien était essentiellement religieux et que les dogmes exigeaient la reproduction exacte du corps de l'individu par les sculpteurs, créant ainsi un habitat au « double » dans le cas où la momie viendrait à disparaître; nous croyons pouvoir indiquer comme se rapprochant le plus exactement du type du achondroplase la statue du nain Kmoum-hopton (Porak, *Nouvelles archives d'obstétrique et de gynécologie*, p. 224, figure 7 et 9).

CHAPITRE V.

Évolution. — Étiologie. — Nature de l'achondroplasie.

Sur la nature, la pathogénie de l'achondroplasie, il n'existe que des hypothèses. Nous allons les exposer. En étudiant l'anatomie pathologique, nous avons montré que sur les deux faces du cartilage de conjugaison des nouveau-nés, au lieu de la disposition serrée des cellules cartilagineuses formant du tissu osseux par leurs points extrêmes, on trouve une disposition lacunaire avec position variable des cellules. Or, la production d'os par le cartilage de conjugaison sur ses deux faces est le facteur essentiel de l'allongement. Dans l'achondroplasie : il y aurait arrêt de production d'os au niveau de ce cartilage ; l'os reste court « mais l'accroissement périostal continuant à avoir lieu, son épaisseur est normale ou même proportionnellement exagérée » (Marie). La base du crâne précédée d'une ébauche cartilagineuse est de faibles dimensions ; par contre les os de la voûte, les côtes, la clavicule naissant directement dans le tissu embryonnaire ont un accroissement normal (ces derniers os sont atteints sels dans une affection analogue à l'achondroplasie : la dysostose cleido-cranienne.) C'est l'opinion de Parrot

et est généralement admis par les auteurs pour expliquer la micromélie achondroplasique.

Par quel mécanisme se produisent les courbures ? Leur disposition angulaire pourrait faire croire à des fractures intra-utérines. Mais il suffit d'objecter : d'abord qu'il n'y pas de cal, ensuite qu'il serait extraordinaire que des fractures puissent se produire aussi symétriquement disposées que les coudures des achondroplases.

Porak admet que ces coudures se produisent par traction musculaire durant la période de maladie du cartilage qui se ploie et ne se brise pas, lorsqu'il est ramolli.

On admet que la maladie rendant moins fertiles les cartilages de conjugaison sévit durant les premiers mois de la vie intra-utérine. A la naissance, on constate une lésion guérie. Porak dit à ce sujet : « A partir du troisième mois, la formation osseuse reçoit tout d'abord un surcroît d'activité qui va ensuite en diminuant jusqu'au septième mois, pour recommencer à ce moment jusqu'à la naissance. A la première poussée d'ostéogénèse correspondrait l'achondroplasie, à la seconde le rachitisme vrai et la syphilis osseuse. »

Lorsqu'il s'agit d'expliquer la production de cette maladie du cartilage, on entre en plein dans les vues de l'esprit.

On a pensé qu'il pouvait s'agir d'une lésion dysthyroïdienne, mais, outre qu'on n'a jamais relevé sur tous les sujets observés des lésions du corps thyroïde, les lésions osseuses sont complètement différentes de celles du myxœdème, et l'achondroplasie n'est pas améliorée par le traitement thyroïdien, comme le myxœdémateux. Chez

ce dernier, le cartilage est à l'état de torpeur, mais n'est pas mort.

Dans une séance du mois de février dernier, à la Société de chirurgie de Lyon, M. le professeur Poncet a présenté ses objections contre cette théorie.

D'autres auteurs pensent à une infection ou à une intoxication d'origine maternelle. Parrot voulait incriminer constamment la syphilis; une telle spécialisation est fausse : les achondroplases n'ont rien des hérédosyphilitiques.

L'intoxication microbienne ou chimique prise en général nous paraît l'hypothèse la plus plausible. Comme nous le faisait remarquer M. le professeur Poncet dans une communication orale, si certaines maladies infectieuses comme la fièvre typhoïde donnent une poussée d'allongement au squelette de l'enfant, d'autres comme les infections intestinales (entérocrites) entravent la croissance. Qui sait si une indisposition, une infection légère passant inaperçue chez la mère n'a pu influencer sur le fœtus.

Une telle localisation des toxines sur le cartilage de conjugaison n'a rien d'étonnant par elle-même d'ailleurs. Dor n'a-t-il pas montré, au Congrès de chirurgie de 1893, des décollements épiphysaires obtenus en injectant des toxines streptococciques à de jeunes cobayes. L'origine infectieuse semblerait soutenue par les troubles trophiques cutanés présentés souvent par le fœtus. L'infection aurait-elle été légère, le fœtus naît petit, mais viable, il devient achondroplase adulte. Celui-ci est, en effet, à part sa taille normale, un individu ayant eu une maladie dans son enfance. Si l'infection est plus forte, nous avons le tableau de nos fœtus mort-nés, Mais nous répétons qu'il

ne s'agit là que de vues de l'esprit. Les cas de Porak et Durante montrant deux infections définies chez les mères et des lésions autres que celles du squelette (système nerveux) semblent venir à l'appui de cette dernière hypothèse.

Ce qui paraît plus certain, c'est la transmission de l'achondroplasie par hérédité. On voit chaque jour en zootechnie un type accidentel devenir le point de départ d'une nouvelle race. Nous verrons plus loin que la race des chiens bassets est probablement une race d'achondroplases. Mais chez l'homme on a de nombreux exemples d'hérédité achondroplasique sans qu'on soit obligé comme Bück d'en faire une hérédité d'un signe de dégénérescence. L'achondroplase est absolument normal en dehors de la petitesse de ses os.

Le grand-père et le père de Pierre P... étaient des achondroplases. La femme observée par Porak a eu un enfant absolument semblable à elle, obtenu par opération césarienne. Le cas de Baldwin vient s'ajouter à celui-ci. Mais un écueil empêche la perpétuation de cette morphologie, ce sont les difficultés de l'accouchement chez la femme; l'opération césarienne lui est souvent fatale. Deux achondroplases unis auraient peu de chance de faire souche; unis à des individus normaux, il y a hérédité divergente et le type peut bien ne pas se reproduire. Chez les chiens bassets, au contraire, la lésion porte seulement sur les membres, ce qui permet la perpétuation de la race sans difficultés.

CHAPITRE VI

L'achondroplasie chez les animaux.

Dès le début de notre travail nous avons donné un énoncé succinct des travaux ayant trait à l'achondroplasie chez les animaux. On a visé principalement la race canine avec les chiens bassets et la race bovine avec les veaux bouledogues.

A l'instigation de M. Dor, et sous la direction et les conseils de M. Leblanc, nous avons fait des recherches sur ces derniers animaux. Nous allons donner d'abord l'observation d'un sujet revêtu de ses parties molles, nous comparerons avec les descriptions des fœtus humains. Puis, après la description d'un squelette de veau bouledogue, nous essaierons à montrer l'analogie de ses lésions avec celles des squelettes des fœtus humains.

OBSERVATION VI

Veau bouledogue (Sexe masculin. Né avant terme. 6 mois et demi).

En collaboration avec M. LEBLANC.

Au premier examen du sujet (fig. n° 13), on est frappé de son aspect courtaud, trapu. Sur presque toute la surface du corps, la peau est boursouflée, souvent plissée, paraissant être un

vêtement trop grand pour un si petit corps. Elle est d'ailleurs fort épaisse. La tête mérite de fixer l'attention ; elle semble volumineuse, étant données les dimensions générales de l'animal. Le crâne présente deux bosses frontales saillantes.

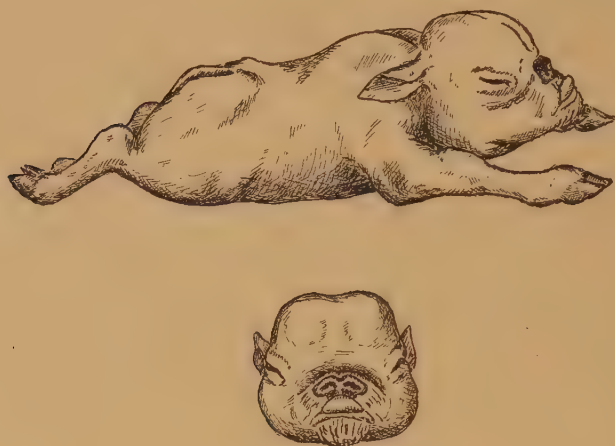


Fig. n° 13. — Veau bouledogue.

Aplatissement du nez. Epaissement cutané. Brièveté des membres.

Les oreilles sont normales ; somme toute, à part son volume apparent, le crâne ne présente rien de bien particulier. Il en est tout autrement de la face. L'allongement normal est remplacé par un écrasement dont le maximum de profondeur est à la racine du nez. Là se trouve un sillon transversal courbe à concavité inférieure : au-dessus de lui, la partie inférieure des os frontaux descend en pente vers lui ; au-dessous, les fosses nasales béantes regardent directement en avant dans le même plan que la partie inférieure des os frontaux.

Plus bas, la bouche triangulaire à base inférieure laisse passer la langue et est soulignée par la saillie du menton. Les yeux sont fermés, les paupières ne présentent pas d'anomalie ;

mais plus bas, les maxillaires inférieurs normaux font saillir la peau des joues et lui donnent un aspect bouffi. Cette atrophie des os de la partie supérieure du massif de la face, ce nez épaté, ce maxillaire inférieur proéminent, donnent à la tête de ce veau un aspect de tête de chien bouledogue très caractéristique. Les membres sont courts. Cette brièveté est le résultat d'une atrophie portant sur les premiers segments seulement. Le carpe et le métacarpe ont des dimensions normales.

C'est ainsi qu'au membre supérieur le premier segment mesure 40 centimètres de longueur, le deuxième 44 et au membre inférieur la portion proximale 9 centimètres, la distale 15 centimètres. La peau recouvrant la racine des membres est plissée, boursouflée, celle qui recouvre les extrémités est au contraire tendue et lisse.

Les membres ne présentent aucune courbure anormale. Leur palpation ne nous révèle aucune hypertrophie, exostose, déformation localisée.

Passons à l'examen de la colonne vertébrale.

Elle ne présente pas de courbures anormales.

Le thorax est normal également, sa circonférence mesure 39 cm. au dessous des membres supérieurs.

L'abdomen ne présente rien de particulier. Pas d'imperforations de l'anus. Les organes génitaux sont normaux.

Une incision pratiquée dans la peau montre un derme épaissi.

On voit combien sont nombreuses les analogies morphologiques de ce veau avec les fœtus achondroplases.

Comme chez ces derniers il y a une bouffissure, un plissement généralisé du système cutané; la tête paraît augmentée de volume; les os du nez sont atrophiés ainsi que les maxillaires supérieurs. Le corps a un volume normal; les membres sont courts et cette micromélie est surtout rhyzomélique. Les veaux bouledogues étudiés par Barrier, Delplanque, avaient tous une conformation

analogue à celle de notre sujet. Quelques-uns présentaient des imperforations de l'anus ou un spina bifida.

L'observation du squelette est encore plus instructive au point de vue des analogies pathologiques.

OBSERVATION VII

*Squelette de veau bouledogue, né avant terme, (en collaboration avec
M. LEBLANC.*

Ce qui frappe au premier abord à l'examen de ce squelette (fig. n° 14), c'est l'aspect des membres. Les os qui les composent sont courts, globuleux, très épais. Il faut prêter attention pour différencier l'individualité morphologique de chacun d'eux. Le raccourcissement et l'épaississement semblent porter surtout sur les segments supérieurs. Les inférieurs représentant le tarse et le carpe d'une longueur normale sont, eux, facilement différenciables.

Tête. — La tête offre les particularités suivantes : les os sont minces ; dans son ensemble la voûte crânienne semble exagérée dans ses dimensions. L'étude des diamètres serait superflue, les vétérinaires n'en tenant aucun compte en obstétrique, nous n'avons pas de terme de comparaison.

Les frontaux, non soudés entre eux, présentent à leur partie antéro-inférieure une courbure sur le plat à concavité antérieure dont les pentes convergent vers la racine du nez. Il en résulte une saillie notable des bosses frontales. Les pariétaux et l'occipital sont normaux, non soudés eux aussi entre eux. La base du crâne est légèrement atrophiée. Le basi occipital présente une longueur de 4 centimètres, 6 millimètres non soudé au sphénoïde.

Face. — L'aspect de la face est caractéristique. Il y a de l'atrophie considérable des maxillaires supérieurs, des os propres du nez. Cette atrophie jointe à la courbure des frontaux, s'ajoutant aux dimensions normales du maxillaire inférieur lui

donne une ressemblance évidente avec celle des chiens bouledogues.



Cliché dû à l'obligeance de M. Leblanc.

Fig. n° 14. — Squelette de veau bouledogue.

Ces faits sont d'autant plus intéressants à noter que l'allongement de la face chez les bovidés, comme chez tous les animaux du même genre, réside surtout dans les dimensions des os propres du nez et des os maxillaires inférieurs. Les dents sont implantées solidement.

Colonne vertébrale. — La colonne vertébrale est de longueur normale. Aucun de ses segments ne présente d'atrophie dans

une de ses parties composantes. Les vertèbres de la queue sont au nombre de 13 mais il en manque.

Cage thoracique. — La cage thoracique est normale.

Membres. — Comme nous l'avons signalé plus haut, les membres sont courts, grâce aux faibles dimensions longitudinales des os des premiers segments, presque tous aussi larges que longs. On peut dire qu'ils sont réduits à leurs épiphyses, car c'est à peine si on peut appeler corps l'étranglement qui sépare deux épiphyses articulaires.

Par contre les segments inférieurs, carpe, tarse, phalanges, ont une longueur normale.

La différence est très tranchée.

Membres supérieurs. — Au membre supérieur, le scapulum est petit ; la cavité glénoïde, étroite, est supportée par un fort massif osseux. L'humérus, d'une longueur de 6 centimètres est réduit à ses deux extrémités articulaires volumineuses, entre elles, règne un étranglement mesurant à peine quelques millimètres de hauteur.

Le radius, plus long (7 centimètres) est très déformé, volumineux. Le corps de l'os, épaissi, est cependant d'un volume inférieur à celui des extrémités. Quant au cubitus, d'une longueur de 6 centim., ses épiphyses, sont peu hypertrophiées.

Nous avons signalé plus haut les dimensions normales des autres parties squelettiques du membre ; il est inutile d'insister sur le détail de chacune d'elles.

Membres inférieurs. — Si on examine maintenant les membres inférieurs, mêmes remarques générales : voici ce que l'étude détaillée nous montre :

Le bassin est considérablement atrophié. Les os propres, épaissis, non soudés laissent entre eux une filière génitale très réduite. Les cavités cotyloïdes existent à peine, cependant les apophyses articulaires, la crête iliaque, les ichions sont volumineux.

Les fémurs, d'une longueur de 8 centimètres, ont une tête très petite, des condyles au contraire très gros. Le corps de l'os qui les relie est épais, trapu, très court (fig. 8, n° 13).

Les tibias, très déformés, d'une longueur de 6 centimètres sont eux aussi munis d'épiphyses énormes et d'un corps presque infime.

Les os du tarse comme ceux du carpe sont d'une longueur normale.

Parmi les os des segments supérieurs quelques-uns présentent des coudures difficiles à décrire étant donnée leur brièveté. Les épiphyses sont encore à l'état cartilagineux.

OBSERVATION VIII

(DARESTE et PORAK.)

M. Dareste cité par Porak donne la description d'un veau né à la Bassée et dont le squelette existe au musée de Lille.

La tête de volume normal présentait le *mouseau de bouledogue*. Le tronc ne présentait que de légères anomalies. La queue était très courte, réduite à trois vertèbres au lieu de dix-huit. Enfin les membres étaient remarquables par leur brièveté.

Voici les dimensions comparées des os longs chez le bœuf adulte comparées à celle du veau de la Bassée :

	Bœuf adulte	Veau de la Bassée
Membre antérieur	humérus	0.32 0.15
—	radius	0.30 0.095
—	canon	0.22 0.09
Membre postérieur	fémur	0.43 0.18
—	tibia	0.35 0.092
—	canon	0.23 0.108

Ce raccourcissement des membres est comme dans l'achondroplasie compensé par le développement en largeur des os qui le composent. L'épaisseur du radius au milieu de la diaphyse est de 0.03 et dans la tête articulaire supérieure 0 m. 042; en d'autres termes, elle a dans le premier cas le tiers, dans le second près de la moitié de la longueur 0.095.

Le cubitus et la tête inférieure de l'humérus présentent de même un énorme développement en largeur. Il en est de même du membre postérieur. L'extrémité inférieure du fémur et le tibia sont énormes. Voici l'épaisseur du tibia : 0.036 au milieu de la diaphyse, et 0.062 à son extrémité supérieure, c'est-à-dire le $\frac{1}{3}$ puis les $\frac{2}{3}$ de la longueur 0.092.

On peut le voir d'après ces observations : comme chez les squelettes fœtaux, les os des membres sont raccourcis, déformés par l'épaississement considérable des épiphyses; ces extrémités sont encore à l'état d'ébauche cartilagineuse, le corps de l'os est ossifié. Au crâne, il y a atrophie des os de la base, rendant saillantes les bosses frontales; à la face, volume normal des maxillaires inférieurs et atrophie des os propres du nez; le bassin est rétréci dans tous ses diamètres; la cage thoracique, la colonne vertébrale sont normales. Cet ensemble de caractères ne se rapproche-t-il pas de tous les points de l'achondroplasie? Ce n'est pas en effet du rachitisme, la diaphyse n'est nullement courbée et les os sont réellement courts, les os autres que les longs sont intacts. Ce n'est point du myxœdème, la diaphyse étant ossifiée. Nous croyons donc pouvoir affirmer qu'il s'agit bien dans les caractères pathologiques présentés par ces squelettes du veau bouledogue, d'achondroplasie.

L'étude de l'achondroplasie chez le veau bouledogue correspond à l'étude de l'achondroplasie chez le fœtus

humain. Existe-t-il des adultes achondroplases chez les animaux ? Les veaux bouledogues par suite de leur présentation *en tortue* sont si difficiles à extraire qu'ils naissent généralement morts.

Daresté dit que depuis un siècle il y a au Chili et au Mexique une race de bœufs qu'on appelle Natos dont le Jardin d'acclimatation a possédé quelques sujets. Cette race présente au musée des modifications comparables à celles qu'on observe chez les bouledogues. Chez quelques-unes des variétés, non pas chez toutes, les membres sont très courts.

La race bovine ne serait pas seule atteinte. Les chèvres de la race de Guinée ont les membres très petits.

Humphreys raconte l'histoire des moutons bassets ou moutons ancons obtenus par sélection après la naissance d'un sujet dont les pattes étaient courtes et torses.

Nous gardons une certaine réserve sur ces diagnostics d'achondroplasie, car, somme toute, pour que la race se perpétue, il fallait que les accouchements fussent faciles. Or, dans l'espèce humaine, l'angustie extrême du bassin a toujours apporté un obstacle infranchissable à la sortie du fœtus et on ne pratique pas que nous sachions l'opération césarienne ou la symphysiotomie en obstétrique vétérinaire.

Il est certain que les chiens bassets rappellent l'homme achondroplase avec leur énorme corps supporté par leurs ridicules jambes torses, mais la face est très allongée. Le Dr Félix Regnault a fait une étude très sérieuse des déformations du squelette dans cette race de chiens. Voici sur quels arguments il se base pour affirmer l'achondroplasie chez les chiens.

« C'est une race obtenue par la fixation d'une anomalie; or, dans une portée de chiens courants, on peut trouver accidentellement quelques chiens bassets.

« La déformation est héréditaire au même titre que chez l'homme.

« Les os des membres sont coudés et non courbés comme dans le rachitisme. Les saillies et les dépressions musculaires sont très accentuées, élevées et à large base. Les os longs sont courts et épais. L'avant bras et la jambe se raccourcissent proportionnellement plus que le bras et la cuisse; le bassin est déformé, le diamètre transverse l'emporte sur l'antéro-postérieur à l'inverse de ce que l'on observe dans les autres races. Le crâne est allongé et normal, il reste harmonique avec le corps, tandis qu'il devient dysharmonique avec les membres.

M. Regnault ajoute qu'il ne sait si l'accouchement des bassets s'effectue facilement.

Le seul renseignement que nous avons pu obtenir à ce sujet a trait à ce fait : M. Leblanc nous a affirmé qu'il se faisait sans difficultés. Nous avons pu nous procurer un squelette de chien basset et les études de M. Regnault nous paraissent bien pouvoir faire affirmer l'existence de l'achondroplasie héréditaire chez le chien basset. Si l'on tient compte des courbures des os, mais pas du tout lorsqu'il s'agit du bassin normal dans cette race, et de la face très allongée.

CONCLUSIONS

1° Ce qui est désigné sous le nom d'*achondroplasie* est un trouble de l'ossification survenant pendant la vie intra-utérine aboutissant, entre autres phénomènes, au défaut d'accroissement en longueur des os longs. Ses symptômes cliniques peuvent être divisés en deux groupes :

Le premier comprenant le *nanisme*, causé par une *micromélie* surtout *rhizomélique* avec intégrité des dimensions du tronc, une *macrocéphalie* parfois relative mais toujours accompagnée de *brachycéphalie*.

Le deuxième, l'ensellure lombaire, la forte musculature, les courbures des membres, la forme carré de la main avec disposition des doigts en trident. Chez les fœtus morts-nés on trouve en outre un épaissement du système cutané et des courbures des membres plus fréquentes.

Les caractères anotomo-pathologiques sont aussi nettement définis que les caractères cliniques. *Les os des membres seuls sont atteints de raccourcissement*, avec épaissement des épiphyses, ossification constante et épaissement relatif des diaphyses, saillies ostéogéniques au point d'insertion des muscles puissants. Cou-

dures angulaires à l'union de la diaphyse et de l'épiphyse. Les os de la base du crâne sont atrophiés.

L'achondroplasie, moins rare qu'on ne croyait, ne peut être confondue :

Avec le *nanisme congénital*, l'on trouve une diminution générale des proportions et de l'impuissance génitale, au contraire de ce qui est observé chez les achondroplases ;

Avec le *myxœdème* accompagné d'épaississement du derme et d'un amoindrissement de l'intelligence conservée chez les achondroplases, et amélioré par le traitement thyroïdien inefficace chez ces derniers ;

Avec le *rachitisme*, survenant après la naissance, avec lésions généralisées à tout le squelette, avec des courbures auxquelles tout l'os prend part, où les os de la base du crâne sont intacts et capable d'amélioration.

2° *L'achondroplasie existe chez les animaux.* — Les fœtus de veaux dits bouledogues sont des achondroplases.

L'aspect extérieur de l'individu revêtu de ses parties molles présente, comme le fœtus humain, de l'épaississement cutané, un tronc normal, de l'atrophie des os propres du nez, de la macrocéphalie et de la micromélie.

Les squelettes de veaux bouledogues, comme les squelettes de fœtus achondroplases, ont les os du tronc intacts, les os propres du nez atrophiés, les os des membres courts, réduits à leurs épiphyses épaissies et, de plus, coudés ; les os de la base du crâne sont atrophiés.

Il existe peut-être parmi les espèces animales, des races achondroplasiques, notamment dans l'espèce canine, la race des chiens bassets, ces derniers, à part les dimen-

sions normales de la tête et du bassin, présentent au niveau des os longs des déformations très comparables à celles de l'achondroplasie humaine.

3° *L'Étiologie, la pathogénie de l'achondroplasie sont encore inconnues.* Toutefois l'hypothèse d'une infection ou intoxication d'origine maternelle est fort plausible, elle permet d'expliquer que l'enfant naît guéri et peut vivre si l'infection a été faible, naît mort et avec des troubles cutanés si l'infection a été forte.

D'après de nombreuses observations on peut affirmer que *les caractères de l'achondroplasie peuvent se transmettre par hérédité.*

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PONCET.

Vu :

LE DOYEN,
LORTET.

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE,
Président du Conseil de l'Université
G. COMPAYRÉ.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- APERT. — Présentation d'un fœtus achondroplasique, *Bulletin de la Société anatomique de Paris*, 1895, p. 773.
- Quelques remarques sur l'achondroplasie, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901, t. XIV, p. 290-298.
- Le myxœdème et l'achondroplasie sont deux affections totalement différentes, *Bulletin médical*, 5 février 1902.
- BALDWIN. — Observation d'une femme de vingt-quatre ans, *Medical News*, 9 août 1890, p. 138.
- BÆCK. — Observation d'une femme de vingt-trois ans, *Archiv. für gynékologie*, 1893, p. 363.
- CESTAN. — A propos d'un cas d'achondroplasie, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901, t. XIV, p. 277-289.
- CHAMPETIER-DERIBES et CONSTANTIN-DANIEL. — Présentation d'un cas d'achondroplasie, *Société d'anatomie*, 24 janv. 1902.
- CHARCOT et RICHER. — Les malades et les difformes dans l'art, p. 12 et seq., Paris, 1896.
- CHARPENTIER. — Observation d'une femme de trente-deux ans, *Archives de tocologie*, 1875, p. 45, cité par Porak.
- CHAPIER (Charles). — Histoire de l'art dans l'antiquité, t. I, *L'Égypte*, Paris, 1882.
- COURTIN. — Un cas d'achondroplasie cité dans les *Archives de médecine des enfants*, 1901, p. 558 (*Gazette des sciences médicales*, Bordeaux).
- DEPAUL. — Sur une maladie spéciale du système osseux développé pendant la vie intra-utérine, et qui est généralement décrite à tort, selon moi, sous le nom de rachitisme.
- *Académie de médecine*, 1851.
- *Académie de tocologie*, 1877, p. 640.

- DOR (L.). — Présentation de pièces osseuses pathologiques expérimentales, VII^e Congrès de chirurgie, Paris, 1893.
- GILBERT et RATHERY. — Nanisme par rétrécissement mitral, *Presse médicale*, 7 mai 1900.
- JABOULAY. — Présentation d'un cas d'achondroplasie à la Société des sc. méd., 24 janv. 1902. *Province Médicale*, 1^{er} Février 1902.
- JOACHIMSTOHL. — Achondroplasie et nanisme, *Deutsche Med. Voch.*, 1899.
- KASSOWITZ. — Die normale ossification und die Erkrankungen des knochchensystems bei rachitis dler hœrediteres syphilis, Wien, 1882.
- KAUFMANN. — Chondrodystrophia hyperplastica feigers, *Beitrage für pathol. anat.*, t. XIII, ch. I, p. 32.
- LANNOIS. — Deux cas de nanisme achondroplasique chez le frère et la sœur, *Lyon médical*, 10 juin 1902, p. 893 et seq.
- LEBLANC. — Achondroplasie chez le veau, *Bulletin de la Société des sciences vétérinaires de Lyon*, séance du 27 oct. 1902, p. 219.
- Sur l'achondroplasie chez les animaux domestiques, *Lyon médical*, 1902, p. 238-240.
- LUGEOL. — De l'achondroplasie, *Journal de médecine de Bordeaux*, 1892, p. 461-466.
- MARIE. — L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte, *Presse médicale*, juillet 1900, p. 17.
- MAUCLAIRE. — L'achondroplasie, in *Traité chirurgie*, Delbet et Le Dentu, t. II, p. 675 et seq.
- MAYGRIER. — Fœtus achondroplasique présenté à la Société d'obstétrique, 13 juillet 1898, cité dans les *Archives de médecine des enfants*, 1895, p. 300.
- MEIGE (Henri). — Les nains et les bossus dans l'art, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1896, n° 3 et 1901, p. 371.
- MÉRY. — Sur un cas d'achondroplasie, *Journal de médecine de Lucas-Championnière*, 10 février 1902.
- MULLER (H.). — Ueber foetale rachitis, *Wurtzburger med. Zeit.*, B. I, 1860.
- PAULY (R.) et TEISSIER. — Un cas d'achondroplasie chez l'adulte, *Province médicale*, Lyon 1900, p. 489-490.
- *Archives de physiologie*, 1876.
- PARROT — Achondroplasie, *Archives de physiologie*, 1876., *Société d'anthropologie*, 1878 (reproduit dans le livre la syphilis héréditaire et le rachitis. produit dans le livre la syphilis héréditaire et le rachitis.
- PARVIN. — Homme adulte, *International medical Magazine*, Philadelphie, juin 1892, (cité par Marie).

- PONCET (A.), LEBLANC et DOR. — Discussion au sujet de l'achondroplasie chez les animaux, *Province médicale*, 25 janvier 1902.
- PONCET (A.) — In *traité chirurgie de Duplay et Reclus, Maladies des os*, t. II, 1890.
- PORAK. — De l'achondroplasie, *Nouvelles Archives d'obstétrique et de gynécologie*, Paris, 1889, p. 551.
- Id. Paris, 1890, p. 19-60-133-223-303-380-422.
- PORAK et DURANTE. — Deux cas d'Achondroplasie avec examen histologique. XIII^e congrès international de médecine section d'obstétrique, Paris 1901. *Compte rendu* p. 375-388.
- REGNAULT (Félix). — Des altérations crâniennes dans le rachitisme, thèse de Paris 1888.
- Diagnostic de l'achondroplasie par l'examen microscopique des os fœtaux. — Achondroplasie des os du tronc. — Achondroplasie partielle. — Os d'adulte achondroplase. — Squelette d'achondroplase adulte. — Sur un squelette d'achondroplase adulte (type non classique). — Sur un squelette d'adulte achondroplase non classique. *Bulletin et mémoires de la société anatomique*, Paris 1901, de la page 168 à la page 192.
- L'achondroplasie chez le chien, *Bulletin et mémoires de la société anatomique*, Paris 1901 p. 386.
- Des variétés d'achondroplasies fœtales, *Bulletin et mémoires de la société anatomique de Paris*, Paris, 1901 p. 419.
- Quelques nouveaux cas d'achondroplasie, *Bulletin et mémoires de la société anatomique de Paris*, Paris 1901 p. 507.
- Sur un squelette de fœtus atteint d'achondroplasie hyperplasique et généralisée, *Bulletin et mémoires de la société anatomique de Paris*, p. 559.
- L'achondroplasie, *Archives générales de médecine*, février 1902, p. 232.
- SCHWARTZ. — Rachitisme des nouveaux nés, *Wien méd. Jarhd.*, p. 495.
- SPEILLMANN. — Observation d'un fœtus achondroplase présenté par Hergott à la société de médecine de Nancy, 9 novembre 1895, p. 122 et suiv. Rachitisme. Thèse de Nancy, 1899-1900.

- THOMPSON. — Deux cas hommes, l'un de trente-neuf ans l'autre de trente-six ans, Edinburg *medical Journal* 1893, t. XXXVIII p. 415, cité par Marie.
- WINKLER. — Ein fall von rachitis mit Mikromelie, *Archiv. für gynekologie*, 1871, p. 102 (cité par Porak).
- WIRCHOW RUDOLPH. — Gesammelte Abhandlungen für wissenschaftlichen medicin, Frankfort 1856 p. 976 et suiv. Image d'achondroplase (Cité par Porak).
- VÉTÉRINAIRE. — Pour les observations de veau bouledogue. Bibliographie dans l'article de Petit et Dechambre. Sur quelques faits de teratologie dans leurs rapports avec l'évolution morphologique parallèle des êtres. *Recueil de médecine vétérinaire* 1894, p. 420 et suiv.
-

LYON

IMPRIMERIE A. STORCK ET C^{ie}

Rue de la Méditerranée, 8
